Année 1972 *N°*

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

13

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Franck ALBESSARD

NE LE 16 JUILLET 1940 A PARIS

Présentée et soutenue publiquement le 1972

LES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX TOTAUX CHEZ L'ADULTE ET L'ENFANT

A PROPOS DE 9 CAS OPERES

PRESIDENT : MONSIEUR DUBOST, PROFESSEUR.

Editions de l'AGEMP

8, rue Dante-PARIS Ve

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547107_0011

Année 1973 *N°*

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Franck ALBESSARD

NE LE 16 JUILLET 1940 A PARIS

Présentée et soutenue publiquement le 1972

LES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX TOTAUX CHEZ L'ADULTE ET L'ENFANT

A PROPOS DE 9 CAS OPERES

PRESIDENT : MONSIEUR DUBOST, PROFESSEUR.

Editions de l'AGEMP

8, rue Dante-PARIS Ve

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MES PARENTS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR C. DUBOST

qui nous a fait l'honneur de présider cette thèse.

qu'il trouve ici un témoignage de notre profond respect.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PH. BLONDEAU

à qui je dois la réalisation de ce travail.

qu'il veuille trouver ici le témoignage de ma reconnaissance pour ses précieux conseils.

A MONSIEUR ET MADAME I. GANDJBAKHCH

dont l'amitié m'a été très précieuse.

A MES MAITRES D' EXTERNAT

Professeur L. LEGER.

Professeur J. DELARUE.

Professeur J. B. BOUVIER.

Docteur Ch. BACH.

Professeur A. SARRAZIN.

Professeur M. DEPARIS.

A MES MAITRES D' INTERNAT

Docteur P. TEXIER.

Docteur J.L. DEMASSIEUX.

Professeur J. OLIVIER.

Professeur J.P. FOUCAULT.

Professeur G. LOYAU.

Professeur J. LEMENAGER.

- LES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX TOTAUX -

CHEZ L'ADULTE ET L'ENFANT

(a propos de 9 cas opérés)

-°-°-°-°-°-°-°-°-°-°-°-°

LES RETOURS VEINEUX PULMONAIRES ANORMAUX TOTAUX

CHEZ L'ADULTE ET L'ENFANT

(a propos de 9 cas opérés)

INTRODUCTION :

Décrit pour la première fois en 1798 par WINSLOW, le Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total est beaucoup plus rare que les retours veineux anormaux partiels affectant un poumon ou un lobe pulmonaire.

Dans cette malformation, tout le sang des poumons se draine dans l'oreillette droite directement ou par l'intermédiaire des veines systémiques ; elle est affligée d'une très lourde mortalité dans les deux premières années de la vie, ce qui explique la rareté des cas observés chez l'enfant et l'adulte qui ne doivent leur survie qu'à la présence d'une communication interauriculaire large, indispensable.

Dans le service de la chaire de chirurgie cardiovasculaire de l'Hôpital Broussais dont le recrutement ne comporte que des enfants et des adultes, nous en avons trouvé 9 cas opérés entre 1960 et 1970. Après avoir abordé l'étude de ces 9 observations concernant des malades dont l'âge va de 4 ans à 44 ans, nous ferons un rappel embryologique, anatomique et physiologique des Retours Veineux Anormaux Totaux dans leur ensemble ; ensuite, viendront l'étude clinique et paraclinique de ces anomalies ; au chapître des commentaires, enfin et en guise de conclusion, nous tenterons d'expliquer la bonne tolérance de cette anomalie chez ces 9 malades et les bons résultats chirurgicaux en mettant en évidence les éléments de pronostic qui permettent d'opposer, dans l'étude des Retours Veineux Pulmonaires Anormaux Totaux, aux formes mortelles dans les deux premières années de la vie, les formes relativement bien tolérées jusqu'à l'âge avancé dont ces observations font partie.

OBSERVATIONS :

GEL, Marc 26 ans :

Type supracardiaque : Retour Veineux Pulmonaire Anormal dans tronc veineux innominé gauche par veine cave supérieure gauche.

Découverte d'un souffle à la naissance.
Développement staturo-pondéral normal mais dyspnée d'effort et cyanose discrète.

Dans l'enfance : dypsnée d'effort qui l'empêchait de courir. Légère cyanose à l'effort.

Depuis l'âge de 18 ans :

- Dyspnée d'effort.
- Cyanose discrète.
- Apparition de crises de tachycardies et de douleurs rétro-sternales à la marche rapide, cèdant en 5 minutes à l'arrêt de la marche, sans irradiations.

Trois mois avant l'intervention, crise de tachycardie paroxystique à 170, s'avérant être à l' E. C. G. une tachycardie supraventriculaire. Traitement digitalique.

EXAMEN :

- Poids : 42 Kgs pour 1m62.
- Très discrète cyanose des ongles.
- Léger hippocratisme digital.
- Légère déformation thoracique : saillie des articulations chondrocostales des 3è, 4è et 5è espaces.

COEUR :

Perception du ventricule droit aux creux épigastrique : Signe de HARZER.
Léger frémissement systolique mésocardique.
Souffle systolique 3/10 sièdant dès le 4è et 5è espace intercostal gauche, irradiant le long du bord gauche du sternum.
B 2 au foyer pulmonaire normal.

- RADIOGRAPHIE :

- Image pathognomonique en 8 chiffre de Retour Veineux Pulmonaire Anormal complet.
- Vascularisation pulmonaire augmentée et légère hypertrophie ventriculaire droite.
- Arc moyen gauche un peu convexe.

- ELECTROCARDIOGRAMME :

- Rythme sinusal.
- Axe de QRS à + 120°
- Hypertrophie ventriculaire droite.
- Hypertrophie auriculaire droite.
- Bloc incomplet droit.
- Hémodynamique - Cathétérisme droit.

Trajet de la sonde : V. C. S. → OD → OG → VG
OD → VD → AP → CP

Le sang dans veine cave supérieure est du sang veineux pulmonaire presque pur (97 %).
Pas de veines pulmonaires se jetant dans l'oreillette gauche.

	SATURATION	PRESSIONS mm Hg
- Veine axillaire.....	77,7 %	
- Veine cave supérieure...	97 %	
- Oreillette droite.....	96 %	6 / 2
- Ventricule droit.....	95 %	58 / 19 (19)
- Artère pulmonaire.....	94,5 %	34 / 3 (17)
- Veine P. D.....	) 98 %	
- Veine P. G.....	)	
- Ventricule gauche.....		106 / 48
- Artère fémorale.....		168 / 60
- Oreillette gauche.....		4 (moyenne)

Index systémique 3,25 - Index pulmonaire 21,94.

- Shunt de 4 volumes au niveau de la Veine Cave Supérieure.
- Saturation pulmonaire et systémique à 16 volumes.
- Pression systolique ventriculaire droite à 58 mm Hg.

- ANGIOGRAPHIE :

Le tronc veineux anormal qui recueille les veines pulmonaires droites, passe derrière l'ombre cardiaque, s'engage dans le champ pulmonaire gauche, reçoit les veines pulmonaires gauches puis remonte le long du bord gauche du sternum pour décrire une crosse et retomber finalement dans la veine cave supérieure droite, après avoir drainé les veines systémiques.

Il s'agit d'un Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total qui se draine par une veine cave supérieure gauche dans le tronc veineux innominé vers la veine cave supérieure droite.

- INTERVENTION LE 1er MARS 1960

- Thoracotomie bilatérale avec sternotomie horizontale
- Diagnostic confirmé dès l'ouverture : il existe deux veines caves supérieures droite et gauche et les veines pulmonaires se réunissent par un tronc commun en arrière de la masse cardiaque, tronc commun que l'on peut libérer en entier.

L'intervention est menée sous circulation extracorporelle, avec hypothermie profonde et arrêt circulatoire. Ouverture de l'oreillette droite en avant : la communication interauriculaire est large et l'ostium secondum s'étend en bas jusqu'au pied de la veine cave . En haut, persiste un segment du septum qui va être incisé le plus haut possible sur 2 cm.

- Un orifice est pratiqué en regard du tronc des veines pulmonaires sur la paroi postérieure de l'oreillette gauche qui est très petite, mordant un peu sur l'oreillette droite.

- Ouverture indentique sur le tronc commun des veines pulmonaires ; une anastomose est ensuite réalisée entre le tronc postérieur et la face postérieure de l'oreillette gauche : elle mesure 3 cm de diamètre.

- Elargissement de l'oreillette gauche en suturant une plaque d'IVALON à la paroi pstéro-droite de l'oreillette droite à 2 ou 3 cm en dehors de la zone d'insection normale du septum interauriculaire, si bien que la cavité de l'oreillette droite très distendue n'est pas trop réduite.

- Après réchauffement et arrêt de la circulation extracorporelle on pratique une épreuve de clampage de la veine cave gauche et on mesure les pressions dans la veine pulmonaire droite, en amont de l'anastomose. La pression veineuse reste basse dans les veines pulmonaires.

Aucune modification des pressions n'ayant été décelée, on décide de lier définitivement la veine cave supérieure gauche.

Les suites opératoires ont été relativement simples aux prix d'une trachéotomie et d'une assistance respiratoire temporaire.

Suites ultérieures : la malade est revue un an plus tard en parfaite santé ; il n'existe aucun signe fonctionnel.

LAQ. Gilb. 5 ans

Type supracardiaque - Veine cave supérieure gauche - tronc veineux innominé gauche.

- HISTOIRE :

Découverte à l'âge de 2 ans, de la cardiopathie, à l'occasion d'un retard staturo-pondéral.

Six mois plus tard :
- épisodes fébriles
- cyanose d'effort et au froid.
- hippocratisme digital

Hémiplégie droite à l'âge de 3 ans au décours d'un cathétérisme

Infection broncho-pulmonaire fréquentes.

- EXAMEN :

- Dyspnée d'effort importante.
- Cyanose à l'effort et au froid.
- Hippocratisme digital.
- Polyglobulie à 6 millions.
- Voussure thoracique antérieure.
- Discret frémissement systolique.
- Harzer +

- COEUR :

- Souffle systolique 2 / 10 au 2è et 3 è espaces intercostaux gauches.
- Dédoublement de B2 net.
- T. A. 10 / 6

- RADIOGRAPHIE :

- Cardiomégalie importante.
- Pointe relevée.
- Vascularisation pulmonaire légèrement augmentée.
- Arc inférieure droit haut et bombé, sans double contour.
- Image volumineuse au niveau de la naissance des vaisseaux de la base, sysmétrique donnant une image en 8 de chiffre.

- ELECTROCARDIOGRAMME :

- Axe de QRS + 120°.
- Hypertrophie auriculaire et ventriculaire droites.
- Bloc incomplet droit.

- CATHETERISME

Trajet : O.D. ⟶ V.D. ⟶ A.P.
↘ O.G. ⟶ V.G.

	SATURATION	VOLUMES	PRESSIONS INST.	MOY.
- V. C. I.	69 %	12,67		
- V. C. S.	97,9 %	17,66		17
- O. D.	97,25	16,95		11
- V. D.	95	16,56	39/12	22,5
- A. P.	96	16,73	40/14	26
- O. G.				10
- V. G.	95	16,60	103	52
- A. F.	94,25	16,43	98/54	72
- V. C. S.	73,3	12,79		

- Index systémique 3,2 - Index pulmonaire 17 -

- Shunt de 5 volumes au niveau de la Veine Cave Supérieure Droite.
- Saturations artérielle pulmonaire et systémique à 16 volume.
- Pression systolique ventriculaire droite à 40 mm Hg.

- ANGIOGRAPHIE :

- Très gros tronc veineux innominé gauche, avec abouchement d'un vaisseau anormal dans son coude, juste à la gauche du médiastin.
- Au temps veineux pulmonaire droit, on voit apparaître entre la zone du sinus coronaire et le tronc veineux innominé, une opacification correspondant justement au vaisseau anormal vue sur le film du départ.

- CONCLUSION :

Retour Veineux Pulmonaire Anormal pouvant être considéré comme un abouchement du sinus coronaire dans le tronc innominé.

- INTERVENTION LE 18 MARS 1963

Thoracotomie bilatérale dans le 4è espace avec section horizontale du sternum. Après ouverture du péricarde, on identifie deux volumineuses veines caves droite et gauche, les veines pulmonaires se réunissent en arrière par un tronc commun qui se jette dans la veine cave supérieure gauche.

Circulation extracorporelle avec hypothermie locale du coeur.

Atriotomie droite. Il existe une communication interauriculaire de type ostium secondum, mesurant 4 cm de diamètre.

Incision horizontale de 3 cm à la face postérieure du massif auriculaire.

Incision identique dans le tronc commun des veines pulmonaires et anastomose latéro-latérale entre le tronc commun postérieur et la face postérieure de l'oreillette gauche.

Le défaut septal est fermé par une plaque de Téflon qui agrandit l'oreillette gauche, la zone d'implantation postérieure ayant été déplacée très légèrement vers la droite.

La circulation extracorporelle est arrêtée au bout d'une heure. Après épreuve de clampage temporaire du tronc pulmonaire commun, on lie le tronc collecteur en aval de l'anastomose.

Les suites immédiates ont été simples (trachéotomie temporaire).

KOE. El. 26 ans.

Type mixte : poumon droit dans le sinus coronaire et veine pulmonaire supérieure gauche dans la veine cave supérieure gauche et le tronc veineux innominé gauche - veine pulmonaire inférieure gauche sans le sinus coronaire.

- HISTOIRE :

- Nourrisson, la malade a eu des crises d'étouffement avec cyanose.
- Croissance normale.
- A 4 ans : cyanose au froid
  cyanose à l'effort
  dyspnée d'effort
- A l'âge de 25 ans : asthénie et dyspnée permanente.

- EXAMEN :

Cyanose légère.
Discret hyppocratisme digital.

- COEUR :

- Légère protrusion du sternum.
- Souffle systolique 3 / 10 au 2è et 3è espaces intercostaux. gauches.
- Dédoublement de B2 claqué.

- ELECTROCARDIOGRAMME :

- Axe de QRS à + 120°.
- Hypertrohie auriculaire et ventriculaire droites.
- Bloc de branche droit incomplet.
- Onde S jusqu'en V7.

- RADIOGRAPHIE :

- Coeur notablement augmenté de volume.
- Saillie de l'arc moyen gauche.
- Hypervascularisation pulmonaire importante.

CATHETERISME :

	SATURATION	VOLUME	PRESSIONS INST.	MOY.
- V. S. Cl. G.		13,3		
- T. V. Inn.		16,3		
- V. C. S.		16,5		
- O. D.		16,7		
- V. D.		17,3	34/5	12
- A. P.		17,5	25/13	
- V. P.	96 %	18,6		
- O. G.		17,3	12/4	
- V. G.		17,1	100/6	
- A. Axilli.	88 %	17,1		

- ANGIOGRAPHIE VEINEUSE :

Abouchement du Retour Veineux Pulmonaire Anormal gauche dans le tronc innominé mais le diagnostic de Retour Veineux Pulmonaire Anormal total ne peut être confirmé.

- Shunt de 4 volumes au niveau du tronc innominé.
- Saturation artérielle pulmonaire et systémique à 16 volumes.
- Pression ventriculaire droite systolique 34 mm Hg.

- INTERVENTION LE 5 FEVRIER 1964 :

- Thoracotomie gauche : Il existe un Retour Veineux Pulmonaire Anormal du poumon gauche qui se draine dans une veine cave supérieure gauche. Cette veine cave supérieure gauche se jette dans le tronc innominé gauche et de là, dans la veine cave supérieure droite.

- Thoracotomie droite ; Toutes les veines du poumon droit se drainent dans un tronc unique, volumineux, rétrocardiaque dont on en peut préciser les connexions.

Touche à travers l'oreillette droite : communication interauriculaire large.

Un temps sans circulation extracorporelle.

Anastomose à gauche entre le tronc commun des veines pulmonaires supérieures se drainant dans la veine cave et l'auricule gauche. Ligature de cette veine cave ; section et anastomose terminolatérale sur la face gauche de l'auricule.

On installe ensuite la circulation extracorporelle.

Ouverture de l'oreillette droite par une incision horizontale il existe une communication interauriculaire large ; l'oreillette gauche est petite : aucune veine ne s'y abouche.

En avant, et en bas de la communication interauriculaire le sinus coronaire est énorme , en entonnoir et reçoit non seulement le tronc commun des veines du poumon droit mais également le petit tronc des veines inférieures du poumon gauche.

La correction de ce Retour Veineux Pulmonaire anormal est faite sous circulation extracorporelle, par excision du septum interauriculaire et mise en place d'une large plaque de Téflon qui transpose l'orifice du sinus coronaire à gauche et agrandit le volume de l'oreillette gauche.

Suites opératoires immédiates simples.

La malade est revenue le 16 MARS 1966 : l'auscultation est normale, la malade se déclare transformée ; l'examen radiologique montre une nette diminution du volume cardiaque et une vascularisation pulmonaire normale.

EMO. Cl. 24 ans

Type supracardiaque par veine cave supérieure gauche, tronc veineux innominé gauche, veine cave supérieure droite.

- HISTOIRE :

- Découverte de la cardiopathie à l'âge de 13 ans : image radiologique anormale, coiffant l'ombre cardiaque. Légère dyspnée d'effort et cyanose intermittente. Développement staturo-pondéral et psychomoteur normaux.

- Cathétérisme pratiqué en 1953montrant une très forte saturation de la veine cave supérieure, prouvant l'abouchement des veines pulmonaires dans la veine cave supérieure droite.

- Pas d'angiographie en raison d'un test à l'iode positif

- Suivi régulièrement à la consultation du Professeur SOULIE en 1962 ; pas d'aggravation des troubles.

- Réhospitalisé en Octobre 1962 (22 ans) pour angiocardiographie, qui confirme le diagnostic de Retour Veineux Pulmonaire Anormal total.

- Abstention opératoire décidée devant la bonne tolérance, sous réserve d'une surveillance régulière.

- A l'âge de 23 ans (1963) perte de la vision de l'oeil droit (accident oculaire d'origine probablement embolique).

- EXAMEN :

- Dyspnée d'effort modérée.
- Légère cyanose permanente, augmentant au froid et à l'effort.
- Palpation :
  Voussure de la région mammaire gauche.
  Pas de frémissement systolique.
- Auscultation :
  Souffle systolique discret, maximum au 3è espace intercostal gauche.
  Mésosystolique, irradiant très peu.
  Dédoublement du 2è bruit au foyer pulmonaire.

Poids : 65 Kgs Taille : 1,68

Examen général normal.

ELECTROCARDIOGRAMME :

- Axe de QRS à + 120°
- Hypertrophie ventriculaire droite.
- Bloc de branche droit incomplet.

- RADIO : Standard : de face : image en 8.

- ANGIOGRAPHIE du 5 NOVEMBRE 1962 :

Mise en place de la sonde dans le ventricule droit par voie veineuse axillaire droite.

Opacification d'un énorme ventricule droit qui constitue le bord gauche du coeur.

Artères pulmonaires normales.

Les veines pulmonaires apparaissent au début de la première seconde, elles sont larges et convergent vers l'extrêmité inférieure d'une très volumineuse veine cave supérieure gauche qui s'opacifie de bas en haut, décrivant une longue courbe à convexité gauche.

Immédiatement après s'opacifient la veine cave supérieure droite, très volumineuse, puis l'oreillette droite.

- CONCLUSION :

Retour Veineux Pulmonaire Anormal se faisant totalement dans l'oreillette droite par la veine cave supérieure gauche, le tronc innominé et enfin, la veine cave supérieure droite.

- CATHETERISME :

	VOLUME	INST.	PRESSIONS MOY
- V. C. I.	12,3		
- V. C. S.	17,7		
- O. D.	15,1	7 / 4	
- V. D.	15,1	24 / 4	
- A. P.	15,1	22 / 12	16
- A. F.	16,5	116 / 88	

- Shunt de 5 volumes au niveau de la veine cave supérieure.
- Saturation artérielle pulmonaire de 15 volumes.
- Saturation artérielle systémique à 16 volumes.
- Pression systolique ventriculaire droite 24 mm Hg.

- INTERVENTION LE 11 MAI 1964 - Type COOLEY -

Thoracotomie bilatérale sans section du sternum ; le diagnostic est confirmé dès l'ouverture du thorax : Retour Veineux Pulmonaire Anormal total dans un tronc commun veineux rétrocardiaque ; il existe deux énormes veines caves supérieures. Mise en route d'une circulation extracorporelle ; atriotomie droite qui découvre une très large ostium secondum dont on résèque un petit rebord postérieur.

On isole sur la plus grande longueur possible jusqu'à gauche, le tronc veineux pulmonaire postérieureunique et on incise sur son plafond.

Incision de la paroi postérieure de l'oreillette droite et de l'oreillette gauche à cheval sur la limite postérieure de la communication interauriculaire.

On réalise une anastomose entre la face postérieure de l'oreillette gauche et l'ouverture longitudinale du tronc commun postérieure des veines pulmonaires (anastomose de la largeur d'un pouce).

Déplacement du septum interauriculaire par mise en place d'une large plaque de Téflon suturée au rebord antérieur de la communication interauriculaire en avant, et en arrière, à droite de la paroi même de l'oreillette droite, au-delà de l'abouchement de la veine pulmonaire nouvellement crée.

Il y a ainsi la création d'une oreillette gauche de très bon calibre.

On termine par la ligature du tronc de la veine cave supérieure gauche qui n'entraîne pas d'augmentation de pression dans le territoire des veines pulmonaires.

Trachéotomie et assistance respiratoire post-opératoires.

Suites simples.

BAR. M. Th. - 9 ans

Type : Retour Veineux Pulmonaire Anormal cardiaque dans sinus coronaire.

- HISTOIRE :

- Cyanose apparue à l'âge de 2 ans.
- Retard staturo-pondéral important.
- Toux et dyspnée au moindre effort.
- Bronchite à répétition.

- EXAMEN :

- Saillie antérieure de la cage thoracique.
- Hippocratisme digital.
- Cyanose .

Palpation :

Signe de HARZER.
Pas de frémissement.

Auscultation :

Souffle systolique 6 à 7 / 10 maximum au 2è et 3è espaces intercostaux gauches, irradiant dans toute la région précordiale.
Dédoublement du 2è bruit serré et claqué.

- ELECTROCARDIOGRAMME :

- Axe de QRS à + 130°
- Hypertrophie auriculaire droite et hypertrophie ventriculaire droite.

- RADIOGRAPHIE :

Coeur très augmenté de volume touchant la paroi ; arc moyen gauche très saillant, hypervascularisation pulmonaire très importante.

- CATHETERISME :

Trajet de la sonde : V. C. I. ⟶ O. D. ⟶ O. G. ⟶ V. G.

		SATURATIONS	VOLUMES	PRESSIONS INST.	PRESSIONS MOY.
- V. C. I.	H	68,25 %	15,42		
	H	55,75 %	12,59		
- V. C. S.	B	45 %	10,17		
	H	51 %	11,52		
- O. D.	M	80 %	18,9		5,5
	B	70,25 %	15,87		
- V. D.		93,5 %	21,13	60 / 2	
- A. P.		92 %	20,79	42 / 11	23
- V. P.		97,5 %	22		
- O. G.		88 %	18,24		
- V. G.				102 / 0	
- Ao				100	

- Saturation A. P. et V. D. plus importante que V. G. et O. G.
- Shunt de 4 volumes au niveau de l'oreillette droite ;
- Saturation artérielle pulmonaire de 20 volumes ;
- Saturation artérielle systémique 18 volumes.
- Pression systolique ventriculaire droite de 60 mm Hg.

- ANGIOGRAPHIE :

L'angiographie sélective de l'artère pulmonaire donne une très importante opacification de l'oreillette droite et du ventricule droit et une opacification plus tardive des cavités gauches sans doute par la communication interauriculaire.

Cela semble confirmer un Retour Veineux Pulmonaire total dans le SINUS CORONAIRE.

- INTERVENTION LE 20 MAI 1966 :

- Sternotomie médiane verticale. Après mise en route d'une circulation extracorporelle, l'oreillette droite est ouverte il existe : un foramen ovale perméable, à la face postérieure de l'oreillette droite, une volumineuse cavité de la taille d'une prune dans laquelle débouche à la fois le SINUS CORONAIRE et les veines pulmonaires.

Cette cavité est séparée du foramen ovale par une minuscule cloison qui est réséquée de façon à ouvrir très largement cette cavité anormale vers l'oreillette gauche. Cette cavité est alors transposée vers l'oreillette gauche par la mise en place d'une plaque de Dacron mesurant environ 5 cm sur 3.

Par ailleurs, artère pulmonaire monstrueuse : trois fois le calibre de l'aorte.

Pression 55 mm Hg - 160 mm Hg dans l'aorte.

Veine cave droite de calibre normal.

Après arrêt de la circulation extracorporelle, la pression dans l'artère pulmonaire est tombée de 50 à 30.

PEN. Mic. 12 ans.

Type supracardiaque dans la veine cave supérieure gauche.

- HISTOIRE :

Découverte à l'âge de 2 ans, d'un coeur rapide à l'occasion d'un épisode pulmonaire.

A l'âge de 5 ans, découverte d'une image radiologique suspecte qui associée à un virage récent de la cuti, fait porte le diagnostic de primo infection tuberculeuse et la mise au traitement. Quatre mois après, image inchangée ; on arrête le traitement et la malade est dirigée sur le Service de Cardiologiedu Professeur MATHIVAT où le diagnostic est posé.

L'enfant est suivie depuis 5 ans, régulièrement tous les deux ans et a été hospitalisée en 1967 pour examens complémentaires.

- EXAMEN :

- Pas de cyanose.
- Pas d'hippocratisme digital.
- Développement staturo-pondéral normal.

Palpation :

- Rien à signaler.
- Choc de pointe normal .
- Pas de Harzer.

Auscultation :

- Souffle systolique 3 / 10 au foyer pulmonaire.

- RADIOGRAPHIE :

Coeur augmenté de volume avec hypervascularisation pulmonaire, surmonté d'une opacité bilobée, de la taille d'une mandarine.

- ELECTROCARDIOGRAMME :

- Rythme sinusal.
- Axe de QRS à + 120 °
- Bloc incomplet droit.

- CATHETERISME :

	SATURATIONS	VOLUME	PRESSIONS INST.	MOY.
- V. Axil.....	80 %	14,35		
- V. C. S. B.....	97 %	17,40		
H.....	96 %	17,12	4 / 0	2
- O. D. M.....	94 %	16,86		
B.....	91 %+	16,32		
- V. D.	91 %	16,32		
- A. P.	89 %	15,97	25 / 9	5
- V. P.	98 %	17,58		
- O. G.			3 / 2	
- V. G.			98 / 0 -5	

- Massage dans une communication interauriculaire.
- Shunt de 3 volumes au niveau de l'oreillette droite.
- Saturation à 89 % dans l'artère pulmonaire; la saturation périphérique n'a pas été prise.
- La pression est à 25 / 4 dans l'artère pulmonaire.

- ANGIOGRAPHIE :

La veine pulmonaire droite se jette dans un collecteur principal de 1,5 CM de diamètre qui se jette dans la veine cave supérieure gauche (3 cm de diamètre.)

La veine cave supérieure gauche reçoit la veine pulmonaire gauche et se poursuit dans un tronc innominé qui s'abouche dans la veine cave supérieure.

- CONCLUSION :

Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total de type supra - cardiaque.

- INTERVENTION LE 8 JUILLET 1968 :

- Sternotomie médiane verticale ; ouverture du péricarde : on découvre un coeur dont les cavités droites sont très nettement hypertrophiées avec une très grosse veine cave supérieure droite, une très [illegible]euse oreillette, un gros ventricule droit et une énorme artère pulmonaire contrastant avec une petite aorte.

L'exploration confirme le diagnostic de Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total de type supracardiaque ; toutes les veines pulmonaires se collectent en un tronc commun postérieur se continuant par une veine cave supérieure gauche allant elle-même se jeter dans un tronc veineux innominé.

- CIRCULATION EXTRACORPORELLE :

Atriotomie droite transversale. On découvre une communication interauriculaire de type ostium secondum central de 2 cm de diamètre ; l'oreillette droite est extrêmement vaste ; l'oreillette gauche, par contre, est très petite, le tronc veineux commun prolonge la veine pulmonaire supérieure droite et l'on pratique à ce niveau une incision transversale dans le prolongement de l'atriotomie droite, réalisant ainsi un abord bi-auriculaire transeptal.

Cette incision du tronc commun et de la face postérieure de l'oreillette gauche est prolongée très loin à gauche et l'on peut réaliser entre tronc veineux commun et oreillette gauche, une anastomose de 4 cm de long sur 1 cm de large.

La fermeture du défaut septal est assuré par une mise en place d'une plaque de Dacron mesurant environ 2 cm et demi de diamètre. En arrière, la zone d'insertion de cette plaque est déplacée à droite de façon à agrandir légèrement l'oreillette gauche.

Fermeture de l'atriotomie.

Arrêt de la circulation extracorporelle après 50 minutes de perfusion.

Enfin, la veine cave supérieure gauche est liée de façon à ce que le Retour Veineux se fasse dans l'oreillette gauche.

Les suites opératoires sont simples.

JOUR, Er. 44 ans

Type supracardiaque par veine cave supérieure gauche.

- HISTOIRE :

- Découverte d'un souffle à l'âge de 5 ans.
- Cyanose depuis la naissance.
- Pas de dyspnée d'effort.
- Mais depuis une dizaine d'années, crises de palpitations.
- Hippocratisme digital.

- EXAMEN :

- Coeur pas de déformation thoracique.
- Souffle systolique 3 / 10 à la pointe et au foyer pulmonaire.
- Dédoublement serré du 2è bruit.

- ELECTROCARDIOGRAMME :

- Rythme sinusal à 80.
- Axe de QRS à 140 °
- T négatif en V1 - V2.
- Bloc de branche droit.

- RADIOGRAPHIE :

- Image en 8 de chiffre.
- Arc moyen gauche saillant.
- Augmentation de la vascularisation pulmonaire.

- ANGIOGRAPHIE :

Angiographie veineuse : le shunt gauche-droit par l'intermédiaire de la communication interauriculaire, entraine une opacification presque simultanée des quatre cavités cardiaques. La morphologie est difficile à analyser. Le collecteur paracardiaque gauche correspondant à la veine cave supérieure gauche, est très nettement opacifié et mesure de plus de 3 cm de large. L'oreillette droite et le ventricule droit se réopacifient très vite ainsi que les cavités gauches.

- CATHETERISME :

	SATURATIONS	VOLUMES	PRESSIONS INST.	PRESSIONS MOY.
- V. C. S. G.	97,5 %	25,48		
- V. C. S. D.	97,5 %	17,99		
- V. C. I.	62,5 %	16,92		
- O. D.	92 %	24,62		
	91 %	24,28		
Tricusp. .	92 %	24,52		
- V. D. Moyen...	89,5 %	23,85	43	
Inf.....	91,5 %	24,38		
Tronc...	92 %	24,52		
- A. P.	91 %	24,25		
	94 %	24,05		
- V. P. D. G.	90 %	23;99		
- O. G.	90 %	23,99	100 / 6	
- V. G.				

- CONCLUSION :

Franchissement d'une communication interauriculaire : passage à partir de la veine cave supérieure dans un vaisseau qui se dirige d'abord de droite à gauche puis revient dans une veine pulmonaire droite.

- INTERVENTION LE 27 JANVIER 1971 - Type COOLEY -

- Sternotomie médiane.
- Diagnostic confirmé à l'ouverture du péricarde devant la grosse dilation de la veine cave supérieure, l'absence d'implantation normale des veines pulmonaires dans l'oreillette gauche et l'existence, sur le côté gauche du pédicule de la base, d'un énorme collecteur veineux qui reçoit les veines pulmonaires et va se jeter en haut dans le tronc brachiocéphalique.
- Ouverture de l'oreillette droite ; patent foramen ovale largement déhissent.
- Anastomise face antérieure du tronc de la veine pulmonaire droite avec l'oreillette gauche ; fermeture du foramen ovale.
- Ligature du tronc collecteur se dirigeant vers le tronc brachiocéphalique.

- **Suites** simples : disparition de la polyglobulie.

Trois mois après l'intervention : va bien.

GAG. Fr. 19 ans

Type supracardiaque : veine cave supérieure droite.

- HISTOIRE :

- Cardiopathie découverte à l'âge de 3 ans.
- Activité pratiquement normale jusqu'à 20 ans.
- A l'occasion d'un épisode grippal, essoufflement et hémiplégie droite régressive.
- Episode d'arythmie complète par fibrillation auriculaire.
- Examen ?

- ELECTROCARDIOGRAMME :

- Axe de QRS à + 120 °
- Hypertrophie ventriculaire droite et bloc de branche droit.

- RADIOGRAPHIE :

- Arc supérieur droit saillant.
- Hypertrophie ventriculaire droite.
- Hypervascularisation pulmonaire.

- CATHETERISME :

Retour Veineux Pulmonaire Anormal dans la veine cave supérieure et communication interauriculaire.

Les quatre veines pulmonaires se jettent à la face postéro-gauche de la veine cave supérieure par un abouchement commun.

- INTERVENTION LE 1er OCTOBRE 1970 :

Sternotomie médiane.

A l'ouverture du péricarde, le diagnostic se confirme d'emblée il n'existe pas de veine cave supérieure gauche, ni de tronc commun des veines pulmonaires postérieures, par contre, on observe qu'il existe un tronc qui draine les deux veines pulmonaires gauches dans la face postérieure de la veine cave au-dessus de l'oreillette et que d'autre part, les veines pulmonaires droites se jettent également au même endroit par le même confluent.

- CIRCULATION EXTRACORPORELLE :

Circulation extracorporelle dans les deux veines et l'aorte ascendante.

Insicion horizontale sur l'oreillette droite qui permet de confirmer la réalité de ce qui a été observé par le toucher ; l'abouchement dans la veine cave du tronc commun des quatre veines pulmonaires est séparé de la communication interauriculaire par un ressaut que l'on resèque et dont on suture les deux lèvres pour éviter par qu'une éventuelle issue se fasse à l'extérieure.

Une plaque est ensuite taillée à la dimension et sera suturée en dedans, à la partie interne du reliquat du septum interauriculaire, d'une part et d'autre part, au pourtour antérieur de l'orifice d'abouchement des veines pulmonaires. Cette plaque est ensuite solidarisée avec le flanc de l'oreillette droite après que l'on aura resèqué la partie inférieure de la communication interauricualire.

Fermeture de l'oreillette droite.

Suites simples.

PHA. Th. Tu. - 19 ans

Type cardiaque : sinus coronaire.

Cardiopathie connue depuis la naissance, bien tolérée, jusqu'à l'âge de 8 ans puisqu'il n'existe qu'une dyspnée d'effort minime et un ou deux épisodes infectieux broncho-pulmonaires paran.

Accentuation des troubles après.(dyspnée d'effort, cyanose et épisodes infectieux pulmonaires). Antécédents de rhumatisme articulaire aigü. (1968 et 1969).

- EXAMEN :

- Dyspnée d'effort.
- Dyspnée de décubitus.
- Toux.
- Cyanose.
- Hippocratisme. digital.

Auscultation :

- Souffle systolique d'éjection au foyer pulmonaire.
- BB2 fixe.
- Composante pulmonaire claquée.
- Pointe : singes de régurgitation.

- ELECTROCARDIOGRAMME :

- Rythme sinusal à 80 par minute.
- Hypertrophie auriculaire droite.
- Hypertrophie ventriculaire droite.
- Bloc incomplet droit.

- SCOPIE :

- Débord droit modéré.
- Arc moyen allongé en double bosse dont la supérieure est battante et expansive.
- Arc inférieur gauche allongé, arrondi avec pointe sous-diaphragmatique.
- Artères pulmonaires fortes, battantes et expansives.

- CATHETERISME :

1°) - Trajet de la sonde :

Veine cave supérieure O.D. . A partir de celle-ci on cathétérisme au bord droit du coeur, une veine pulmonaire inférieure droite.

2°) - Sonde introduite par voie saphène :

Elle permet de franchir une communication interauriculaire située en position haute. Aucune veine pulmonaire n'est cathétérisée à partir de l'oreillette gauche.

- PRESSIONS :

O. D. 4 - V. D. 30 - A. P. 30/7 (15)
C. P. (8)
O. G. (5)
V. G. 108 - 4
Ao. 108 - 78

- OXYMETRIE :

V. C. S.		13,53	vol.	66,5 %
O. D.	Hte	19,43		95 %
	Bs	18,62		91 %
V. D.	Tr	19,64		96,5 %
	Mo	19,94		98 %
	In	19,94		98 %
A. P.		19,74		97 %
A. F.		16,9		83 %
V. P.		20		98 %

- Shunt gauche-droit, massif à l'étage auriculaire par le Retour Veineux Pulmonaire Anormal et non par la communication interauriculaire.
- Shunt droit-gauche à l'étage auriculaire à partir du courant veineux cave inférieur.

Cardiopathie associant :

- Shunt gauche-droit massif à l'étage auriculaire lié à un Retour Veineux Pulmonaire Anormal dans l'oreillette droite, une veine pulmonaire anormale a été cathétérisée au bord inférieur de l'oreillette droite et l'angio sélective ventriculaire droite montre que l'oreillette droite s'injecte avant l'oreillette gauche, le retour veineux intéresse donc tout le poumon droit et peut-être les deux poumons.

- Une communication interauriculaire haut située, cathétérisée par voie saphène est responsable d'un shunt droit-gauche massif comme le montre l'angio faite dans la veine cave inférieure, dont le courant se dirige de l'oreillette droite vers l'oreillette gauche comme dans une circulation foetale.

Ce shunt explique la désaturation artérielle périphérique la cyanose discrète, la polyblobulie et l'hippocratisme. Cette communication interauriculaire ne shunte que de droite à gauche et il n'y a pas de shunt gauche-droit à partir de l'oreillette gauche comme le montre la courbe de dilution.

- COURBE DE DILUTION :

Les courbes de dilution artérielle mettent en évidence un shunt bidirectionnel massif à l'étage auriculaire : le temps d'apparition de la courbe obtenue après injection dans l'O. D. est plus court que celui de la courbe recueillie après injection dans le ventricule droit ou l'artère pulmonaire, ce qui affirme le shunt droit-gauche. La décroissance de toutes les courbes obtenues après injection dans les cavités droites est trèsl lente alors que la courbe recueillie après injection dans le ventricule gauche (atteint par le C. I. A.) est normale, ce qui affirme le shunt gauche-droit à l'étage auriculaire.

- ANGIOGRAPHIE :

L'injection sélective dans le V. D. montre que l'oreillette droite s'injecte avant l'oreillette gauche ; il existe donc un Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total dans l'oreillette droite.

L'injection dans la veine cave inférieure montre que, comme dans une circulation foetale, le produit de contraste gagne l'oreillette droite puis passe très rapidement dans l'oreillette gauche par la communication interauriculaire : ce shunt droit-gauche à partir de la veine cave inférieure explique la désaturation artérielle périphérique.

L'injection sélective dans le ventricule gauche, en incidence oblique antérieure gauche, montre un ventricule gauche de taille normale et l'absence de communication interventriculaire. Il s'agit donc d'une cardiopathie réalisant, essentiellement une inversion de drainage normal des veines dans l'oreillette qui doit pouvoir être corrigée par une correction d de la communication interauriculaire et mis en place d'une patch permettant de replacer fonctionnellement les veines pulmonaires dans l'oreillette gauche après l'analyse minutieuse de l'abouchement des veines pulmonaires dans la partie postérieure des oreillettes.

- INTERVENTION LE 21 DECEMBRE 1970

Correction par élargissement de la communication interauriculaire et mise en place d'une prothèse drainant le sang veineux vers le coeur gauche en même temps que le sang du sinus coronaire

Sternotomie médiane verticale.

Il n'y a pas de veine cave supérieure gauche, la veine cave supérieure droite est de calibre normal, si bien que l'on peut d'emblée exclure à la fois un Retour Veineux Anormal partiel du type sinus veinosus et un R. V. P. A. T. de type supracardiaque.

Le toucher auriculaire droit permet de vérifier l'existence d'une communication interauriculaire en position haute et surtout, un Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total dans la partie basse de l'oreillette droite, les 4 veines s'ouvrant dans une sorte d'entonnoir au milieu duquel s'ouvre également le sinus coronaire.

Le mur de séparation est abrasé par incision d'avant en arrière et l'excision d'une zone triangulaire, ce qui rend à peu près plane, la surface de drainage des veines pulmonaires à travers la communication interauriculaire.

Une prothèse est taillée à la dimension. Elle mesure :
- 8 cm de haut et 5 cm de large.

Elle apparait au terme de la suture, peu tendue, si bien qu'elle pourra en se dilatant côté gauche, permettre un excellent drainage de la totalité du sang veineux pulmonaire auquel s'ajoutera le sang veineux du sinus coronaire.

Fermeture de l'oreillette droite.

Suites opératoires simples.

A son retour de convalescence, malade en bon état général : auscultation sensiblement normale. Nette diminution du volume cardiaque aux rayons X .

- HISTORIQUE :

- WINSLOW en 1739, rapporte la première observation de drainage pulmonaire anormal.

- en 1850, MARSHALL donne l'explication embryologique de la persistance de la veine cave supérieure gauche et laisse son nom au reliquat de ce segment de la veine cardinale antérieure gauche.

- COTTER en 1916, établit une classification des différentes variétés de persistance de la veine cave supérieure gauche.

- CASTELLANOS en 1937, insiste sur la fréquence de ces anomalies et les met en évidence par angiocardiographie en 1946.

- ABBOTT dans sa statistique mentionne 0,4 % de Retours Veineux Pulmonaires Anormaux Totaux.

- MAC MANNUS en 1941, établit les modalités du drainage pulmonaire dans une veine cave gauche persistante.

- BRODY en 1942, fait une étude d'ensemble du drainage pulmonaire anormal groupant 106 cas dans la littérature mondiale.

- TAUSSIG en 1947, décrit le syndrôme physiopathologique et clinique de l'abouchement total des veines pulmonaires dans les cavités droites.

L'apparition du cathétérisme cardiovasculaire en permet facilement la découverte et à partir de 1958, de nombreux travaux sont faits qui décrivent les signes particuliers de l'angiocardiographie (SNELLEN et ALBERS - 1952 - EDWARDS 1953 - WITTAKER 19

Le développement de la chirurgie cardiovasculaire et l'apparition de la circulation extracorporelle, donnent un nouvel essor à cet aspect des cardiopathies congénitales et les premières tentatives de reposition des veines pulmonaires sont tentées aux Etats-Unis.

- BRANTICAN en 1947, concluait dans un article paru en 1947 :

-"Il n'est pas déraisonnable de croire qu'un jour le diagnostic pourra être fait avant la mort et si cela est possible, on pourrait envisager une action chirurgicale en anastomosant le tronc veineux pulmonaire principal à l'oreillette gauche."

- FRIEDLICH , BING et BLOUNT en 1950, opèrent sans succès deux cas dont le diagnostic avait été posé par cathétérisme.

- MULLER rapporte un cas de correction partielle suivie de succès.

Une correction complète d'une Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total intracardiaque est réalisée par LEVIS et VARCO en 1955 sous hypothermie.

- SENNING en 1956, rapporte un cas de correction complète d'un type supracardiaque chez un malade de 21 ans et EHRENHAFF en 1957 sur un malade de 10 ans.

- COOLEY et OCHSNER en 1957 réussissent une correction complète chez un enfant de 6 mois en passant par la face postérieure de l'oreillette gauche.

- INCIDENCE :

- ABOTT rapporte seulement 4 cas sur une série de 1.000 malformations.
- SMITH trouve 75 cas dans la littérature en 1951.
- BURROUGHS et EDWARDS en réunissent 188 cas jusqu'à 1956.

Dans l'enquête menée au National Women's Hospital d'AUCKLAND, l'Incidence des Retours Veineux Pulmonaires Anormaux Totaux est de 1 sur 6.825 naissances d'enfants vivants. Dans les séries d'autopsies concernant les malformations cardiaques à la période néonatale, l'incidence de cette lésion était de 4 % à l'Hospital for Sick Children de TORONTO ; au Green Lane Hospital on en releva 4 cas parmi 100 malades porteurs de cardiopathies congénitales à la période néonatale.

- D. A. COOLEY en 1966, place cette anomalie au 4ème rang des cardiopathies cyanogènes nécessitant une intervention durant la première année de la vie, après la transposition complète des gros vaisseaux, la tétralogie de Fallot et l'atrésie tricuspidienne.

- 20 à 25 % des cas de Retours Veineux Pulmonaires Anormaux Totaux ne se manifestent pas à l'âge du nourrisson et ne sont découverts que plus tard.

AGE	KEITH	CARTER	COOLEY	C. G. H.	N B	%
Moins 1 An	47	58	35	16	156	70
1 An à 2ans	0	5	5	2	12	5
2 à 10	10	10	17	8	45	20
11 à 20	0	2	4	0	6	3
Plus 21 ans	1	0	1	1	3	1
TOTAL....	58	77	62	27		

NOMBRE DE CAS EN FONCTION DE L'AGE DANS DIFFERENTES SERIES

(C. G. H. = Colorado Général Hospital)

JENSEN-BLOUNT

Amer. Heart j. - Sept. 1971

EMBRYOLOGIE :

Pour bien comprendre le développement anormal, il est nécessaire d'avoir présent à l'esprit la marche du développement normal.

On conçoit alors qu'au cours de ces remaniements continuels dont l'Embryon est le siège, la persistance d'une disposition primitive puisse entrainer des anomalies.

Il nous parait indispensable d'étudier au début de ce travail, le développement normal des veines pulmonaires et des veines caves pour tenter d'expliquer comment se constituent ces anomalies.

Le système veineux de l'Embryon est originellement représenté par trois systèmes de veines paires :

- Les veines vitellines venant de la vésicule ombilicale.
- Les veines ombilicales venant du placenta.
- Les veines cardinales venant du corps de l'Embryon proprement dit.

Les veines cardinales antérieures et postérieures de chaque côté, s'unissent avant d'arriver au coeur et forment le canal de Cuvier qui s'ouvre dans le sinus veineux du coeur primitif.

- TRANSFORMATION DES VEINES CARDINALES :

Les changements que subissent les veines cardinales sont la conséquence d'anastomose entraînant par dérivation du courant sanguin, l'atrésie et la disparition de certains de leurs segments ; d'une façon générale, ces anastomoses sont disposées de telle façon que le sang est détourné de la gauche vers la droite, ensuite, la régression portera principalement sur les veines cardinales gauches.

- Transformation des veines cardinales antérieures :

Elle aboutit au développement du système cave supérieure. Entre ces deux cardinales, s'établit au niveau de leur abouchement dans le canal de Cuvier, une anastomose transversale, ramenant vers la droite le sang de l'extrêmité céphalique gauche ; le canal de Cuvier gauche régresse ; seul son segment inférieur persiste, il deviendra la veine coronaire du coeur ou la veine oblique de MARSHALL.

Du côté droit , le Canal de Cuvier se développe et formera la veine cave sup érieure pendant que la veine cardinale droite constituera le tronc brachiocéphalique veineux droit.

- Transformation des veines cardinales postérieures :

Les veines cardinales postérieures droites et gauches vont participées à la constitution de la veine cave inférieure.

- Leur partie craniale se jette dans la partie latérale du septum transversum et forme avec les cardinales antérieures les veines cardinales communes qui se jettent dans le sineux veineux.

- Leur partie distale à un stade plus tardif va s'anastomoser.

- Ultérieurement, les veines cardinales postérieures sont doublées par des veines cardinales qui donnent naissance à la veine cave inférieure, au système Azygos ; ces veines sous cardinales droites et gauches s'unissent en avant de l'aorte, deviennent prépondérantes , cependant que la veine cardinale postérieure régresse dans sa partie craniale. La veine sous-cardinale droite, entre en connexion avec le plexus hépatique qui donnera le segment hépatique de la veine cave inférieure ; en bas, son segment para renal deviendra la veine cave inférieure en continuité avec le segment hépatique de la veine cave inférieure.

Enfin, la formation de la veine Porte à partir du système vitellin et ombilical de l'Embryon et ses rapports avec la veine cave inférieure explique en cas d'agenesie de la veine pulmonaire commune associée à une communication persistante entre le plexus veineux pulmonaires et le système ombilico vitellin, la possibilité de R. V. P. A. dans la veine cave inférieure, dans la veine Porte, où le canal d'Arantius.

Au total elle est formée par :

- L'anastomose intercardinale postérieure.

- L'anastomose entre la veine supra cardinale droite et la sous-cardinale droite.

- La portion intermédiaire de la veine sous cardinale droite, et son anastomose avec le canal hépatocardiaque..

- EMBRYOLOGIE DES VEINES PULMONAIRES :

Lorsque l'ébauche pulmonaire apparaît par évagination ventrale de l'endoblaste, sa vascularisation est assurée, comme celle de l'intestin primitif, par le réseau capillaire qui l'entoure, appelé par certains : plexus splanchnique, Ce plexus reçoit son sang des aortes primitives et ses veines se déversent dans les grosses veines embryonnaires voisines, c'est-à-dire, les veines cardinales antérieures et postérieures, mais aussi, les veines ombilicales et vitellines et les sinusoïdes hépatiques.

Une évagination dorsale se forme dans la partie craniale de la région sino-atriale qui va devenir l'oreillette gauche. Cette évagination provenant du coeur primitif se dirige en arrière, sur la ligne médiane, vers le plexus splanchnique et son bourgeon pulmonaire et une connexion s'établit entre ces deux éléments. Dès lors, une nouvelle voie directe d'écoulement de sang, s'établit entre le plexus drainant l'ébauche pulmonaire et l'oreillette.

Le développement de l'oreillette gauche par un processus de distension, incorpore dans sa paroi postérieure, la veine pulmonaire et ses deux branches. Ainsi finalement, les veines pulmonaires s'ouvrent dans l'oreillette gauche.

Quand ces connexions, sont constituées entre la veine pulmonaire et le plexus splanchnique, les connexions primitives entre ce plexus et les premières veines de l'Embryon disparaissent.

Mais, s'il y a un défaut de connexion entre le tronc pulmonaire de la face dorsale de l'oreillette et le bourgeon pulmonaire du plexus splanchnique, les autres vaisseaux qui assuraient les communications entre le plexus splanchnique et les veines cardinales, vitellines et ombilicales, vont persister et créer les conditions d'un R. V. P. A.

A - R. V. P. A. DANS LE SYSTEME CARDINAL

1°) - Système cardinale gauche :

L'anomalie la plus fréquemment rencontrée étant le R. V. P. A. dans une veine cave "supérieure gauche persistante" (l'usage de ce terme a crée dans la littérature une confusion parce que le vaisseau ainsi nommé n'est ni une veine cave supérieure gauche, ni une veine cardinale antérieure gauche au sens propre car une véritable veine cave supérieure gauche communique avec le sinus coronaire et avec le tronc innominé gauche et il n'y a aucun cas dans la littérature d'un tel drainage à la fois dans le sinus coronaire et le tronc innominé.)

Dans cette anomalie, si la veine cardinale antérieure gauche, ne subit pas son involution normale et persiste en totalité, il existe alors deux veines caves supérieures qui peuvent communiquer par le tronc veineux innominé gauche, et le R. V. P. A. se fait dans le sinus coronaire et dans la veine cave supérieure droite par le tronc innominé gauche.

- Si la veine cardinale antérieure gauche ne régresse pas dans sa partie caudale le R. V. P. A. se fait dans une veine cave supérieure gauche se jettant dans le T. V. I. G. mais sans connexion avec le sinus coronaire. Si cette veine passe en avant de l'artère pulmonaire gauche, elle est considérée comme une veine cave supérieure gauche vraie. Si elle passe en arrière, il s'agit d'une fausse V. C. S. G. à laquelle on préfère donner le terme de veine verticale anormale gauche.

2°) - Système cardianal droit :

Le drainage pulmonaire s'effectue totalement dans les veines dérivées de la veine cardinale antérieure droite, c'est-à-dire, la veine cave supérieure droite, le tronc brachiocéphalique droit ou la veine grande azygos. Une agenesie de la veine pulmonaire primitive est responsable des connexions embryologiques entre le plexus veineux pulmonaire et le système cardinal droit.

3°) - Système cardinal droit et gauche :

L'atrophie de la veine cardinale antérieure gauche dans sa partie moyenne entraîne un R.V.P.A. d'une part dans le sinus coronaire d'autre part, dans la veine cave supérieure droite.

B - - R. V. P. A. DANS L'OREILLETTE DROITE

Le drainage directe des veines pulmonaires dans l'oreillette droite est expliqué par un défaut de leur déplacement vers la gauche, lors de la formation de la cloison interauriculaire. DAVIES et MAC CONNAIL pensent qu'une partie de la face droite des veines pulmonaires communes, en invaginant la face postérieure du sinus veinosus, entraîne la formation du septum interauriculaire ; s'il y a un défaut de déplacement des veines pulmonaires vers la gauche du septum naissant, on a un défaut de cloisonnement et ces veines pulmonaires se jettent dans l'oreillette droite.

Il est intéressant de noter à ce propos, la fréquence de l'association communication interauriculaire et anomalie de Retour Veineux Pulmonaire droit et la rareté de l'association de Retour Veineux Pulmonaire gauche et communication interauriculaire.

C - R. V. P. A. DANS LE SYSTEME OMBILICO VITELLIN

Il est dû à la persistance des connexions entre le plexus veineux pulmonaire et le système ombilico-vitelin.

Le R.V.P.A. se fait dans la veine cave inférieure, dans la veine Porte ou dans un canal d'Arantius perméable.

D - R. V. P. A. MIXTE :

Ils sont caractérisés par des connexions multiples soit à même niveau, soit à deux ou trois niveaux différents.

- Un seul niveau : veines pulmonaires droites rejoignent la V. C. S. D. veines pulmonaires gauches rejoignent le sinus coronaire par l'intermédiaire d'une V. C. S. G.

- Veines pulmonaires droites rejoignent V. C. S. D.

- Veines pulmonaires gauches rejoignent O. D.

- Veines pulmonaires droites rejoignent le sinus coronaire.

- Veines pulmonaires gauches rejoignent le tronc veineux innominé gauche.

- A deux niveaux différents : veines pulmonaires droites se jettent dans l'azygos, veines pulmonaires gauches gagnent la veine Porte

- A trois niveaux différents : veines supérieures pulmonaires gauches gagnent la veine sous claviers gauches, la veine pulmonaire supérieure droite va à l'O. D. et les veines pulmonaires inférieures vont à la V. C. I.

Ainsi la persistance des connexions primitives unissant les veines tributaires du sinus veinosus aux veines pulmonaires, et le défaut de drainage direct vers l'oreillette primitive, rend compte de l'existence et des différentes variétés de Retour V eineux Pulmonaires Total.

- ANATOMIE :

Quatre type anatomiques de Retours Veineux complets peuvent être distingués d'après DARLING, ROTHEN et CRAIG.

1°) - LES RETOURS SUPRA-CARDIAQUES (Type I)

Le plus fréquent sur 514 cas relevés dans la littérature : LULE note 218 cas. (42,3 %)

Il en existe trois variétés :

a) - Les veines pulmonaires se drainent dans le tronc innominé gauche par l'intermédiaire d'une V. C. S. G.

Cette "V. C. S. G." n'ayant le plus souvent aucun rapport avec le coeur on lui préfère actuellement le terme de VEINE VERTICALE GAUCHE ANORMALE. Elle peut passer en avant ou en arrière des veines pulmonaires gauches. Elle s'accompagne d'une distension considérable du tronc brachiocephalique gauche et de la veine cave supérieure expliquant l'image radiologique.

Ce type anatomique réalise un abouchement anormal éloigné du coeur et pose des problèmes chirurgicaux difficiles.

b) - L'abouchement des veines pulmonaires dans la V. C. S. D. (8,3 % pour LULE) est plus rare. Il se fait le plus souvent par une sorte de chambre commune qui s'ouvre dans la V. C. S.

c) - La dernière modalité du R. V. P. A. supra-cardiaque est réalisé par l'intermédiaire de la veine azygos (Exceptionnel).

2°) - LES RETOURS INTRACARDIAQUES (Type II)

Il en existe deux variétés :

a) - Le Retour anormal dans l'O. D. comporte soit l'abouchement en plusieurs orifices des veines pulmonaires dans la paroi postérieure de l'O. D. soit leur groupement en une sorte de chambre qui s'ouvre à son tour dans l'O. D. disposition rappelant le coeur triatrial.

b) - Le Retour Anormal Total dans le SINUS CORONAIRE représente en fait un abouchement des quatre veines pulmonaires dans un reliquat partiel inférieur de la veine cardinale commune gauche qui s'abouche dans le sinus coronaire.

Le R. V. P. A. dilate ce sinus dont l'abouchement dans l'O D. constitue un très gros orifice juxtaposé à celui de la C. I. A.

Les deux orifices ne sont séparés, que par un segment septal très étroit derrière lequel un mur mince sépare le sinus coronaire de l'O.G.

3°) - LES RETOURS INFRACARDIAQUES (Type III)

Ce sont des variétés rares ou rarement rencontrées après les premières semaines de la vie, car il s'agit d'un abouchement éloigné du coeur et souvent sténosé, peu compatible avec la survie.

Il peut se faire :

- 1°) - Dans la V. C. I.

Les veines pulmonaires droites et gauches réunies en un tronc commun, passe le diaphragme par le haitus oesophagien et se jette dans la V. C. I.

- 2°) - Dans le système Porte où le Canal d'ARANTIUS.

C'est le plus fréquent des R. V. P. A. sous diaphragmatique Le tronc veineux pulmonaire commun descend à la face antérieure de l'oesophage, se dirige vers hile du foie et se jette dans la veine Porte ou une de ses branches ou dans un canal d'ARANTIUS perméable.

4°) - LES RETOURS DISPERSES (Type V)

Ce sont les cas où les veines anormales sont divisées en plusieurs groupes qui rejoignent des points différents.

Les combinaisons sont nombreuses ; le plus souvent, les veines pulmonaires droites rejoignent les veines du système cardinal droit et les veines pulmonaires gauches, celles du système cardinal gauche.

LESIONS ASSOCIEES :

1°) - LA C. I. A. :

Elle permet la survie en assurant l'alimentation du coeur gauche ; sa taille conditionne la tolérance et la survie de cette cardiopathie ; dans le cas où ce syndrôme se manifeste dans la période néo-natale, le septum porte un défect relativement minime, type foramen oval plutôt qu'une grosse C. I. A. du type ostium secondum.

Il faut noter qu'un canal artériel persistant la double dans environ 25 % des cas.

2°) - Coeur et vaisseaux :

- Le coeur droit est dilaté et hypertrophie s'il n'y a pas d'obstruction veineuse pulmonaire. Son épaisseur est égale ou supérieure à celle du V. G. Les cavités droites sont 3 à 6 fois supérieures à celles du V. G. L'O. D. est dilatée et sa paroi est épaissie.

- Le coeur gauche hypotrophique et représente le quart des cavités droites et il est grossièrement inversement proportionnel à la taille de la C. I. A. Ce ventricule gauche atrophique est capable de reprendre un fonctionnement normal si une intervention correctrice est effectuée. Dans quelques cas malgré une C. I. A. importante le V. G. est hypoplasique et peut-être considéré comme une forme de transition avec l'hypoplasie du coeur gauche où le R. V. P. A. associé n'est pas la lésion majeure.

L'artère pulmonaire et ses branches sont constament dilatées et son diamètre peut atteindre le double de celui de l'Aorte.

3°) - Les poumons :

- Dans le R. V. P. A. sans obstruction veineuse il y a une congestion pulmonaire d'importance variable.
En cas, d'obstacle veineux on note, un aspect congestif très particuliers, portant sur les veines et les lymphatiques responsable d'une image réticulée particulière à ce type.

Les artérioles pulmonaires sont parfois le siège d'une hypertrophie de la média et d'un épaississement de l'indima (artériolite). Ailleurs seule la média est hypertrophiée rappellant l'aspect du poumon foetal.

DES ASSOCIATIONS MALFORMATIVES SONT souvent rencontrées et viennent noircir le tableau car elles créeent une situation anatomique inopérable. Ce sont :

- Coeur biloculaire, ventricule unique, troncus artériosus,
- Transposition artérielle, l'atrésie pulmonaire, coarctation de l'aorte.

Elles sont souvent rencontrées en cas de R. V. P. A. dans une V. C. S. jamais en cas de R. V. P. A. dans le sinus coronaire (BURROUGHS et EDWARDS - 18 cas de R. V. P. A. dans le sinus coronaire sans associations malformatives).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

Quand on compare les aspects anatomo-pathologiques de ces divers types de drainage, on aperçoit certaines différences anatomiques qui conditonnent la gravité de ces anomalies.

1°) - Les malades porteurs d'une obstruction veineuse pulmonaire sévère représentent la majeure partie des décès en période néo-natale (JOHNSON et Coll. 1958). Cette obstruction veineuse pulmonaire peut survenir non seulement au cours des drainages de type sous-diaphragmatiques, mais aussi dans d'autres types de connexions anormales situées aux étages cardiaques et supracardiaques.

En ce qui concerne, le type sous-diaphragmatique l'obstruction peut-être liée à la taille et à la longueur de la veine de jonction parcourant le thorax on a une sténose située à l'abouchement de la veine de jonction.

Mais il est, également possible d'observer une compression due aux structures environnantes (ELLIOTT-EDWARDS - 1962). Dans l'ensemble les obstructions veineuses pulmonaires sévères de la période néo-natale ont tendance, le plus souvent à correspondre à des drainages sous-diaphragmatiques. Parfois, l'obstruction a une autre localisation : sténose à l'abouchement de la veine cave supérieure ou dans le système Azygos, ou Tronc commun hypotrophique. Lorsque l'abouchement a lieu dans le sinus coronaire, ce drainage semble échapper relativement à cette complication.

2°) - La taille de la C. I. A.

Plus le défaut septal est petit, plus la tolérance est mauvaise (sur 71 R. V. P. A. - 39 morts dont 31 avaient un P. F. O. dans la série de BURROUGHS et EDWARDS).

Par contre, dans les formes parvenues à l'âge adulte, le défaut septal est toujours importante.

- PHYSIOPATHOLOGIE :

Dans le R. V. P. A. T. pendant la vie embryonnaire il n'y a pas de troubles ; le débit périphérique est assuré par le foramen ovale et le canal artériel. Ledébit du coeur droit n'est sensiblement pas modifié par la malformation.

A la naissance, la circulation pulmonaire se développe brutalement, et en cas de drainage anormal, les seules voies que peut emprunter le sang pour gagner la périphérie sont représentés par le foramen ovale et le canal artériel ; on sait que leur tendance naturelle est de s'oblitérer ; lorsque cette oblitération se produit, la mort est inéductable et la survie n'est possible que grâce à une C. I. A. assez large pour assurer le passage du sang vers la circulation artérielle systémique.

Deux éléments apparaissent d'importance capitale pour expliquer que cette malformation peut être rapidement mortelle dès les premiers jours de la vie ou au contraire parfaitement toléré jusqu'à un âge avance :

- La taille de la C. I. A.
- L'existence ou non d'une sténose à l'abouchement des veines pulmonaires.
- Une sténose serrée entrainant :
  une élévation progressive des résistances pulmonaires,
  une diminution du débit pulmonaire.
  une syanose.

Avant d'entreprendre la physiopathologie des R. V. P. A. il est nécessaire de rappeller la définition des grandes mesures en hemodynamiques :

- Le débit pulmonaire :
C'est le débit total du sang à travers la circulation pulmonaire.

- L e débit systèmique :
C'est le débit total du sang à travers la circulation systèmique.

- Le débit pulmonaire efficace :
C'est le débit du sang veineux systèmique désaturé à travers la circulation pulmonaire : il est donc égal au débit pulmonaire diminué éventuellement du SHUNT G - D dont le sang saturé recircule inutilement dans les poumons.

- Le débit systèmique efficace :
C'est le débit dans la circulation systèmique du seul sang veineux pulmonaire, c'est donc le débit y systèmique diminué du débit du SHUNT D - G.

Ce qui implique la définition suivante des SHUNTS :

- le SHUNT G - D : c'est le débit du sang artériel saturé qui recircule dans la circulation pulmonaire.

- le SHUNT D - G : c'est le débit du sang veineux systémique désaturé qui recircule dans la circulation systèmique.

Dans une cardiopathie avec shunt G - D le débit pulmonaire est égal au débit systèmique augmenté de celui du shunt G - D ; mais le débit pulmonaire efficace est égal au débit systèmique.

Dans une cardiopathie avec shunt D - G le débit pulmonaire est égal au débit systèmique, diminué de celui du shunt D - G Le débit pulmonaire efficace est ici égale au débit pulmonaire. En revanche, le débit systèmique efficace est égal au débit systèmique diminué de celui du shunt D - G.

Dans une cardiopathie avec shunt bi-directionnel qui associé un shunt G - D. à un shunt D - G le débit pulmonaire est égal au débit systèmique augmenté du shunt G - D et diminué du shunt D - G Il est donc plus élevé que le débit systèmique si le débit du shunt G - D est plus élevé que le shunt d D - G et inversement.

APPLICATION AU R. V. P. A. TOTAUX

Il représente le type même du SHUNT BI-DIRECTIONNEL La totalité du sang veineux pulmonaire revient à l'O. D. où il se mélange avec le sang veineux systèmique des veines caves et du sinus coronaire. Une partie de ce sang veineux mêlé s'engage à travers la tricuspide vers le V. D. et l'A. P. ; une autre partie plus faible passe à travers la C. I. A. dans l' O. G. et par le V. G. gagne la circulation systèmique

Le débit systèmique est donc assuré en totalité par le débit à travers de la C. I. A. ; Dans l'hypothèse d'un brassage parfait du sang veineux pulmonaire et du sang systèmique, la saturation oxyhémoglobinée du sang est la même dans les 4 cavités cardiaques et donc la même dans l' A. P. et dans l'Aorte.

Mais il faut dire que le R. V. P. A. ne représente pas le shunt G - D et que le débit à travers la C. I. A. ne représente pas davantage le shunt D - G ; en effet, une partie seulement du sang du R. V. P. A. gagne l'A. P. l'autre partie par la C. I. A. gagne l' O. G. et ne participe pas au shunt.

D'autre part, le shunt D - G c'est la fraction du flux à travers la C. I. A. qui apporte du sang veineux systèmique désaturé .

- CALCUL DES DEBITS ET DES SHUNTS :

Les équations classiques dérivées du principe de FICK permettent de calculer les différents paramètres. Ces calculs sont souvent erronés et on se contente d'apprécier le rapport des débits.

Débit pulmonaire : $\dfrac{\text{Consommation } O^2 \text{ (en cc mn)}}{\text{Contenu } O^2 \text{ VP} - \text{Contenu } O^2 \text{ AP}}$

Débit systèmique : $\dfrac{\text{Consommation d'}O^2}{\text{Contenu } O^2 \text{ artère syst.} - \text{Contenu } O^2 \text{ veine syst.}}$

Par différence entre ces deux débits, on en déduit le débit du shunt résultant, différence du shunt G - D et du shunt D - G Le shunt G - D l'emporte largement sur le shunt D - G et en conséquence le débit pulmonaire est plus élevé que le débit systémique.

$$\text{Débit pulmonaire efficace} = \frac{\text{Consommation d' } O^2}{\text{Contenu en } O^2 \text{ des V. P.} - \text{Contenu en } O^2 \text{ des veines systémiques}}$$

Par différence entre le débit pulmonaire et le débit pulmonaire efficace on en déduit le shunt G - D En fait, le calcul de ces différents débits est sujet à caution, car le brassage du sang veineux pulmonaire et systèmique n'est pas parfait et parce qu on ne dispose pas de véritable échantillon de sang veineux systèmique

RAPPORT DES DEBITS :

Le rapport $\frac{D.\ P.}{D.\ S.}$ dépend du rapport des résistances rencontrées sur les deux circuits.

- Résistance de la tricuspide, compliance du V. D. résistance pulmonaire pour la circulation pulmonaire.

- Dimension de la C. I. A. capacité des cavités gauches pour la circulation systèmique.

En l'absence d'élévation des résistances vasculaires pulmonaires et d'obstruction sur la circulation veineuse pulmonaire, le débit pulmonaire est élevé.

CONSEQUENCES FONCTIONNELLES

- L' O. D. recevant la totalité du R. V. P. et systèmique est dilatée c'est la cavité la plus surchargée.

- L'augmentation du débit pulmonaire, conditionne la dilatation du V. D. de l' A. P. et de ses branches, ce qui se traduit à l' E. C. G. par des signes de surcharges volumétriques.

- Cette augmentation du débit entraîne une élévation des pressions artérielles pulmonaires et une augmentation du travail du V. D. d'où il résulte une hypertrophie des parois de ce ventricule (surcharge systolique).

- Au contraire, la diminution du débit systèmique se traduit par une hypoplasie des cavités gauches. Ces cavités gauches sont capables après l'intervention de récupérer leur valeur fonctionnelle mais il existe souvent en post-opératoire une phase critique liée à une I. V. G. relative caractérisée par un encombrement de la petite circulation.

CONSEQUENCES OXYMETRIQUES

Plus le rapport $\frac{D.\ P.}{D.\ S.}$ est élevé plus la saturation du sang veineux mêlé pulmonaire et systèmique qui passe dans l'aorte par la C. I. A. est élevé. Le sang artériel systèmique est alors relativement peu désaturé ; la saturation dans ce cas, est voisine de la normale au moins au repos.

Au contraire, quand le débit pulmonaire est peu élevé, le rapport $\frac{D.\ P.}{D.\ S.}$ est plus diminue et la désaturation du sang artériel périphérique élevé.

Cependant, en cas de C. I. A. très étroite le débit systèmique, étant très bas, la saturation du sang veineux systèmique revenant à l' O. D. est très basse et le sang artériel est très désaturé.

En outre, en raison du brassage incomplet des sangs veineux pulmonaires et systèmiques, persistent des courants de saturations différentes et des shunts préférentiels ce qui expliquent que la saturation en O^2 de l' A. P. n'est pas égale à celle de l'Aorte.

Ainsi dans le R. V. P. A. dans la veine innominée gauche où dans le V. C. S. le sang veineux pulmonaire comme la totalité du flux de la V. C. S. s'engagent préférentiellement à travers la tricuspide et la saturation dépasse celle de l'Aorte.

A l'inverse si le R. V. P. A. se fait dans la V. C. I. le flux, s'engageant préférentiellement dans la C. I. A. la saturation aortique et plus élevée que dans l' A. P. De même, si le R. V. P. A. se fait, dans l' O. D. près du septum une partie du sang veineux pulmonaire passe directement dans l' O. G.

FACTEURS CONDITIONNANT LES DEBITS :

Il résulte de ce que nous venons de dire, que le shunt bidirectionnel que représente le R. V. P. A. l'essentiel c'est l'importance relative des deux shunts : c'est-à-dire, en somme, la répartition du sang arrivant de l' O. D. entre l' O. G. et le V. D.

Cette répartition dépend de :

- La taille de la C. I. A. qui alimente l'O. G.
- La résistance artérielle pulmonaire qui conditonne le débit du V. D. et de l' A. P.

1°) - La taille de la C. I. A.

La tolérance est d'autant moins bonne que le défaut septal est plus petit.

-a) Si le défaut septal, est important, la malformation se comporte comme un volumineux shunt G - D le débit pulmonaire est très augmenté d'autant qu'il n'existe aucun obstacle sur la voie pulmonaire ; une grande quantité de sang saturé revient à l' O. D. et la saturation artérielle est élevée ; les cavités gauches ne sont pas ou peu hypoplasiques, la tolérance est bonne et la cyanose absente ou discrète.

- B) - Si le défaut septal est minime la pression s'élève dans l' O. D. La débit systèmique est bas, et les cavités gauches atrophiques. Le débit pulmonaire est peu élevé car deux mécanismes s'opposent à son augmentation : hypertension . artérielle pulmonaire et insuffisance ventriculaire droite.

La tolérance est mauvaise, le débit systèmique bas, la cyanose est présente car le sang artériel est très désaturé.

2°) L' état des résistances pulmonaires :

Elles conditionnent le débit pulmonaire; qu'elles siègent soit à l'étage artériolaire pré ou post capillaire ou sur la circulation veineuse de retour.

a) - la résistance artériolaire

Si elle demeure basse, ou modérément élevée, le D. P. est important, la désaturation artérielle périphérique faible. L'élévation des pressions pulmonaires est la conséquence d'une augmentation du débit (hypertension, hyperkinetique) la pression capillaire est élevée.

Si elles sont élevées, avec hypertrophie de la média et épaississement de l'intima des artérioles pulmonaires, le débit pulmonaire baisse, la désaturation est franche avec cyanose. Il s'agit là, d'une H. T. P. dite de barrage avec une pression capillaire normale. Elle entraîne l'hypertrophie du V. D. une diminution de sa compliance et une chute du D. P. et finalement une I. V. D.

b) - H. T. P. par obstacle sur la circulation veineuse de retour :

Trois causes à une augmentation des résistances post-capillaires

1°) - La longueur du R. V. P. A. :

La pression veineuse pulmonaire est d'autant plus élevée que l'abouchement des veines pulmonaires dans la circulation systèmique s'effectue loin du coeur : la résistance du circuit croissant avec celui-ci Et il existe une correlation entre la tolérance et la longueur du R. V. P. A.

BURROUGHS et EDWARDS distinguent suivant la longueur du circuit de drainage trois types :

- Type court : drainage cardiaque.
- Type intermédiaire : drainage supra-cardiaque.
- Type long : drainage sous diaphragmatique.

2°) - Le calibre des veines pulmonaires

Tout rétrécissement entraîne une stase et une élévation de la pression veineuse pulmonaire.

- La veine pulmonaire commune peut-être le siège d'une sténose au niveau de l'abouchement dans la veine systèmique ; cela s'observe surtout, à la jonction tronc veineux commun - V. C. S. G. et au niveau veine Porte ou canal d'Arantius..

- Elle peut subir une compression extrinsèque sur son trajet : veine cave supérieure gauche comprimée entre l'artère pulmonaire gauche et la branche gauche.

3°) - Lieu d'abouchement des veines pulmonaires :

Dans les R. V. P. A. infradiaphragmatique interviennent plusieurs causes d'augmentations des résistances post-capillaire.

- Longueur du tronc commun.
- Rétrécissement au niveau du passage du hiatus oesophagien.
- Diminution progressive du calibre du vaisseau anormal avec parfois sténose distale à son abouchement dans la veine Porte.

CLINIQUE :

Elle varie avec la sévérité de la malformation allant de la maladie sévère cyanosante dès la naissance à évolution rapidement mortelle, jusqu'à la forme de l'enfant et de l'adulte, bien supportée, avec le minimum de signes fonctionnels.

Nous envisagerons donc 2 modalités clinique et évolutive :

- La forme de l'enfant, de l'adolescent et de l'adulte, qui constitue notre sujet : la plus rarement rencontrée, dans les différentes séries.

- La forme du nourrisson bien plus fréquente.

1°) - Forme de l'adolescent et de l'enfant :

Elle est rare et pour la majorité des auteurs elle représente moins de 20 % des cas de R. V. P. A. TOTAUX.

Le tableau clinique n'est nullement spécifique évoquant un shunt G - D du type C. I. A. où les signes fonctionnels peuvent variés d'intensité en fonction de la largeur du défect septal et de l'existence ou non du hypertension artérielle pulmonaire qui dans cette forme n'apparaît qu'au bout d'une longue évolution (Artériolite pulmonaire).

Les signes fonctionnels :

Les premières années ont été en apparence normales et ce n'est que plus tardivement que le sujet est vu : ce peut-être fortuitement par la découverte d'un souffle cardiaque, lors d'un examen systèmique ou alors bien plus tard chez un adulte qui se savait porteur depuis l'enfance d'un souffle non étiqueté. Le plus souvent, deux signes vont attirer l'attention et sont pratiquement constant mais sans spécificité : dyspnée et épisodes infectieux pulmonaires à répétition.

La dyspnée est en règle une simple dyspnée d'effort entraînant une limitation variable de la capacité physique. Au repos, le sujet n'est pas dyspnéique mais capable pendant longtemps d'une activité physique satisfaisante. Au cours des années, elle aurait tendance à s'accentuer progressivement.

Les épisodes pulmonaires à répétitions sont un autre caractère commun dans cette anomalie comme dans tous les shunts G - D importants ; il s'agit d'épisodes batards apyrétiques, correspondant vraisemblablement à des poussées d'engorgement vasculaires de la petite circulation favorisant des infections larvées.

La cyanose : est discrète, intermittante, s'accentuant ou apparaissant à l'effort ou au froid ou lors des infections pulmonaires. Elle s'accompagne en général d'un hippocratisme digital discret. Elle peut totalement manquée. Elle peut être présente à la naissance et disparaître complètement pendant de nombreuses années pour réapparaître plus tard, marquant alors un tournant dans l'évolution de la maladie.

La polyglobulie : est absente ou modérée, elle accompagne généralement la cyanose.

Le retard du développement staturo-pondéral est en général peu marqué dans ces formes bien tolérées.

Examen cardiovasculaire :

A l'inspection on peut noter une déformation thoracique sous la forme d'une protrusion de l'hemi thorax gauche et la palpation note un choc de pointe accentué et ample ainsi q'un soulèvement infundibulaire ; au creux epigastrique on palpe le ventricule droit hypertrophié.

L'auscultation apporte des signes variables qui n'ont rien de caractéristiques :
- Parmi les modifications des bruits, le seul qui ait une certaine fréquence est le dédoublement fixe du 2° bruit et son éclat au foyer pulmonaire.

Le souffle : s'il n'est pas toujours retrouvé, chez l'enfant très jeune, plus tard il y a presque toujours n un souffle. Ce souffle est variable dans son intensité, dans son siège et dans son temps, c'est dire qu'il peut avoir un origine différente. Mais la majorité des cas, il s'agit d'un souffle d'éjectionsystolique entendu le long du bord gauche du sternum, dans le 2° et 3° espace intercostales mais transmis dans tout le précordium et pouvant être entrendu dans le dos. Dans certains cas, il est rude et rapeux et peut-être de nature sténotique chez les malades ayant un gradient V. D. A. P.

Parfois, c'est un souffle diastolique que l'on perçoit le plus typique de ces souffle et de siège pulmonaire il peut être rattaché à une insuffisance pulmonaire, quand existe une H. T. P. Ailleurs, c'est à la pointe qu'il siège et peut correspondre à un roulement de débit tricuspidien. Enfin, chez l'enfant, on peut entendre un souffle continu maximum au 2° espace intercostale gauche et perçu tout le long du bord gauche du sternum.

Il peut être attribué à la turbulence du sang se jetant des veines pulmonaires anormales dans la veine innominée gauche.

Tels sont les signes des R. V. P. A. de l'enfant et de l'adulte traduisant un shunt G - D sans spécificité. Cette anomalie qui peut être découverte à un âge avancé (un cas de 45 ans dans la littérature) peut évoluer vers H. T. P. par artériolite pulmonaire et se manifester alors par des signes de défaillance ventriculaire droite.

2°) - La forme du nourrisson::

Elle est bien plus fréquement rencontrée (environ 80 % des cas de R. V. P. A. T.) Elle est bien différente de celles précédement décrites. En effet, l'existence d'une H. T. P. va imprimer au tableau clinique un aspect d'emblée gravissime (la moitié de ces enfants meurent dans les 3 premiers mois de la vie).

Ces signes sont ceux de la forme précédente mais bien plus précoces et surtout plus intenses :

- La cyanose : s'associe a une polyphée intense et à des signes de défaillance cardiaques. A l'auscultation souffle systolique d'éjection latéraux sternal gauche avec éclat de la composante pulmonaire du 2è bruit avec parfois souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire et rythme de galop. Enfin, hepatomegalie, expension systolique du foie et pouls artériel. petit.

L'évolution est sévère dans l'insuffisance cardiaque avec signes périphériques d' IV.D. et des signes pulmonaires de stase. La mort survient rapidement au bout de quelques mois d'autant plus précoce que l' H. T. P. est plus sévère.

Citons enfin, la forme particulièrement gravissime du nourrisson atteint d'une R. V. P. A. avec obstruction veineuse généralement sous diaphragmatique le tableau clinique est pauvre se résumant à une défaillance cardiaque globale avec évolution mortelle dans les premiers jours.

LES EXAMENS PARACLINIQUES

L'ELECTROCARDIOGRAMME

L'examen clinique ne permet pas de faire le diagnostic. Il a permis de reconnaître l'origine cardiaque de l'affection, souvent de suspecter une C. I. A. ou une hypertension pulmonaire ; c'est-à-dire, l'importance des renseignements que l'on attend de ces examens.

L' E. C. G.

Il est normal à la naissance (DUSHANE) en raison du caractère non fonctionnel de la circulation pulmonaire durant la vie intrautérine. Les signes de surcharges des cavités droites s'accentuent ensuite progressivement en même temps que s'accroit le b débit pulmonaire, qu' s'élevent les pressions pulmonaires. La déviation axiale droite en tenant compte qu'il s'agit d'un nourrisson est constante : elle s'associe à une H. A. D. à des signes de surcharges ventriculaires droites systoliques et diastoliques pour réaliser un aspect E. C. G. univoque quelque soit l'âge. Cette déviation est pratiquement toujours retrouvée encore que l'on trouve dans la littérature quelques exceptions : Un cas de R. V. P. A. dans l' O. D. avec canal atrioventriculaire et fente mitrale où l'axe était à - 90° - Un autre cas de R. V. P. A. dans l' O. D. sans septum auriculaire avec A. Q. R. S. à - 30 °

L' H. A. D. est toujours retrouvé sauf dans les R. V. P. A. sous diaphragmatique et les R. V. P. A. sus diaphragmatique avec obstruction veineuse. Elle se traduit par des ondes P amples et positives en D^2 - D^3 - V 3 R .

Le bloc incomplet droit est fréquent donnant un aspect Q. R. ou rs R'. Il serait en rapport avec la surcharge volumétrique du V.D.

Le bloc complet est plus rare. La surcharge systolique du V.D. est également habituelle et se traduit par la grande amplitude de R de V 3 R à V 3 de S en précordiales gauches.

Un aspect q initiale en précordiale droite n'est pas rare.

Citons la possibilité de troubles du rythme supraventriculaire (Trachycardie) et de bloc auriculoventriculaire du 1° degré.

D'après GESSNER (1964) il n'y a pas de correlation entre le type de R. V. P. A. et l'importance de l' H. V. D. Par contre, l'existence d'une onde en V 1 semble en rapport avec les fortes pressions ventriculaires droites.

Au total, des signes E. C. G. qui n'ont rien de spécifiques mais TAUSSIG a insisté sur le fait que le tableau de cyanose douteuse ou l'absence de cyanose chez un enfant présentant à la fois des signes de surcharges pulmonaires et une hypertrophie droite marquée devait faire évoquer le diagnostic.

LA RADIOLOGIE :

C'est un temps capital de l'examen car dans un certain nombre de cas, il peut révéler une image particulièrement évocatrice.

- Certains aspects sont communs à l'ensemble des formes supra-cardiaques et cardiaques : cardiomégalie aux dépens des cavités droites : dilatation de l' O.D. et du V. D. bien en vue en O. A. G. Artères pulmonaires et ses branches dilatées battantes et expansives ; hypervascularisation pulmonaire augmentant parllèlement à l'augmentation du débit pulmonaire.

- L'image la plus typique, évoquant au premier abord l'insertion anormale de toutes les veines pulmonaires, est généralement réalisée lorsque ce drainage se fait dans une veine cave supérieures gauche persistante, puis par son intermédiaire dans la veine innominée gauche et la veine cave supérieure droite.

Dans ce s cas, l'examen radiologique de face donne une image bien particulière : le coeur est augmenté de volume, le contour inférieur droit correspond à l'oreillette droite débordant franchement à droite du sternum. A gauche, l'arc moyen est plus ou moins allongé et convexe, saillant et expansif à la systole. Le bord inférieur gauche de la masse ventriculaire est convexe dans son ensemble, s'approchant de la paroi latérale du thorax, avec un apex arrondi qui se dégage bien du diaphragme.

Cet ensemble traduit l'hypertrophie des cavités droites. Surmontant cette image cardiaque déformée, le pédicule vasculaire est débordé à droite et à gauche par une i ombre moins dense que l'ombre cardiaque, dont les contours sont ovoïdes et parfois battants... Au sein, de cette opacité, il peut être possible de reconnaître l'arc aortique en place, de petit volume.

L'ensemble de cette image décrit, avec le coeur dans le médiastin, une image 8 (SNELLEN et ALBERS). Dans cette ombre, son bord droit est constitué par la veine cave supérieure droite dilatée et parfois saillante en dehors, au point où elle reçoit le sang provenant de la veine innominée gauche; son bord gauche est formé par la veine cave supérieure gauche persistante recevant le tronc commun des veines pulmonaires et leur abouchement séparé et se recourbant vers le haut pour participer à la constitution de la veine innominée gauche.

Les artères pulmonaires sont anormalement visibles, élargies et opaques, expansives à la systole. Les branches de division des artères pulmonaires sont suivies loin dans le parenchyme. La transparence pulmonaire est diminuée . il y a hypervascularisation pulmonaire.

- En oblique antérieure droite, la masse ventriculaire atteint la paroi antérieure, l'infundibulum est saillant.

- Après opacification barytée, le contour postérieure est peu modifié ; il n'y a pas de saillie auriculaire ; l'oreillette gauche est petite.

- En oblique antérieure gauche, le bord antérieur de l'ombre cardiaque fait une saillie importante, traduisant les cavités droites augmentées, tandis que le bord postérieure correspondant au ventricule gauche, légèrement refoulé par le droit, est peu modifié.

Telle est l'image pulmonaire caractéristique lorsque le drainage pulmonaire se fait en totalité dans une veine cave supérieure gauche persistante. Cependant, si elle est hautement évocatrice, elle n'est pas pathognomonique et outre les erreurs de diagnostic possible, il faut savoir que le Retour Veineux Pulmonaire Anormal partiel concernant toutes les veines du poumon gauche, se drainant dans une veine cave supérieure gauche persistante de ce type, alors que le poumon droit a un drainage normal, peut donner exactement la même image.

Lorsque le drainage se d fait dans le SINUS CORONAIRE ou directement dans l'OREILLETTE DROITE, le médiastin supérieur reste clair. Les seules modifications évidentes portent sur l'image cardiaque elle-même et sont celles d'une cardiomégalie par augmentation de volume des cavités droites avec modification de l'arc moyen et des artères pulmonaires. En outre, le sinus coronaire lui-même dilaté, peut se projeter en arrière au niveau de l'oreillette gauche et sur la face donner une image en double contour au niveau du bord droit du coeur.

EN CAS D'ABOUCHEMENT SOUS-DIAPHRAGMATIQUE

- Coeur de volume normal ou petit.

- Vascularisation pulmonaire engorgée et congestive, évoquant un poumon mitral ou une miliaire. (Image reticulo-nodulaire sans augmentation du volume du coeur permet de suspecter le diagnostic chez un nourrisson en défaillance cardiaque.

Les signes radiologiques des autres types de R.V.P.A. TOTAUX ne sont pas aussi caractéristiques :

- augmentation de la vascularisation artérielle pulmonaire.
- cardiomégalie modérée ou marquée.
- Hypertrophie cardiaque aux dépens du ventricule droit.

L'absence d'hypertrophie auriculaire gauche est un point important pour le diagnostic différentiel avec une C. I. A.

La silhouette cardiaque chez certains malades a un aspect "en boîte" aussi bien dans le plan frontal que de profil, cet aspect correspond à une hypertrophie importante du ventricule droit et plus particulièrement, l'infundibulum. Cet aspect associé à une vascularisation pulmonaire augmentée mais sans dilation de l'oreillette gauche, pourrait faire suspecter un Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total.

CATHETERISME :

Des pages précédentes, il ressort que bien rarement les signes sont suffisamment nets, pour permettre au terme de l'examen clinique, radiologique et électrique habituels, de poser un diagnostic precis.

Aussi le cathétérisme et l'angiographie ont une importante capitale.

Le diagnostic de Retour Veineux Pulmonaires Anormal repose sur deux éléments :

- Le TRAJET de la sonde.

- La SATURATION en oxygène relative des échantillons de sang prélevés à différents niveaux.

- Accessoirement, la courbe de pression permet de contrôler que l'on est bien dans un territoire veïneux.

1°) - Le trajet de la sonde :

Peut-être particulièrement riche d'indications :

a) - L'image la plus typique est celle réalisée par un cathéter passant directement du bord droit de la veire cave supérieure dans le champ pulmonaire droit ; sur cette image on peut affirmer presque à coup sûr, l'existence d'une veine pulmonaire droite s'abouchant dans la veine cave supérieure.

b) - Si le cathéter a déjà pénétré dans l'oreillette droite au moment où il s'inflechit franchement en dehors de l'ombre cardiaque dans le champ pulmonaire droit l'image est discutable. :

- La veine normale est presque certaine si le cathéter a engagé dans l'oreillette droite près de sa paroi droite file sans difficulté en dehors de l'ombre cardiaque, sans décrire de courbe importante.

c) - L'image est à discuter, s'il se forme une courbe brutale ou s'il se forme une rupture dans la régularité de la courbe déssinée par la sonde :

- En effet, le cathéter peut alors avoir franchi une communication interauriculaire et pénétré une veine pulmonaire droite normalement ouverte dans l'oreillette gauche.

Ainsi, c'est plus sur l'interprétation dynamique du trajet de la sonde sous écran par le cathétériseur qui la pousse, qu'il faut se baser.

d) - Mais il y a des cas difficiles à trancher : la cathéter peut s'engager dans une veine pulmonaire gauche ouverte dans l'oreillette droite et on ne peut faire le diagnostic sur la seule image du trajet de la sonde.

Si la veine pulmonaire anormale se jette dans la veine innominée gauche ou dans une veine cave supérieure gauche persistante, le diagnostic est facile si la sonde visualise ces vaisseaux puis file dans le champ pulmonaire gauche : le dosage de l'oxygène venant authentifier leur nature.

c) - Au total, le trajet de la sonde a une valeur certaine mais :

- Lorsqu'on a trouvé une veine pulmonaire anormale on ne peut préjuger du trajet des veines non cathétérisées.

- Et un Retour Veineux Pulmonaire Anormal total, dont une ou deux veines seraient cathétérisées, pourrait être pris à tord pour un Retour partiel.

2°) C'est pourquoi, l'oxymétrie, la prise des pressions et l'angiographie sélective dans l'artère pulmonaire, sont capitale pour le diagnostic.

- En cas de Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total, les échantillons de sang prélevés dans l'oreillette droite, le ventricule droit et l'artère pulmonaire, montrent une saturation élevée en oxygène et des dosages monotones. Fait capital, cette saturation est égale à celle du sang artériel périphérique. Cet aspect doit faire poser immédiatement le diagnostic.

- Chez les malades ayant le type anatomique I et II c'est-à-dire, type supracardiaque et type cardiaque, il existe une différence minime des saturations oxyhémoglobinées entre le sang artériel et pulmonaire, le sang artériel pulmonaire étant plus saturé que le sang artériel systèmique. Cela est dû au fait, que le sang veineux désaturé de la veine cave inférieure, se draine directement dans l'oreillette gauche à travers la communication interauriculaire.

- Une saturation en oxygène élevé est notée dans la veine cave supérieure des malades ayant l'anomalie du Type I (supra-cardiaque)

- En cas de Retour du Type III (Infracardiaque) l'augmentation de la saturation s'observe au niveau de la veine cave inférieure et peut ne pas être retrouvée dans l'oreillette droite. Chez ces malades, la saturation en oxygène artérielle systèmique est plus élevée que la saturation artérielle pulmonaire.

La saturation artérielle systèmique varie de 93 % chez les malades ayant un débit pulmonaire élevé et des résistances pulmonaires basses à 60 % chez les malades à bas débit pulmonaire et résistance pulmonaire élevée. Les Facteurs qui contribuent à ces derniers résultats (SaO2 basse) (Hypertension pulmonaire, et débit pulmonaire bas) sont les sténoses et les mécanismes réalisant une obstruction à l'évacuation veineuse pulmonaire, l'état de résistance pulmonaire et la petitesse de la communication interauriculaire.

Quand l'orifice d'abouchement est de taille insuffisante, le sang est refoulé vers le circuit pulmonaire de façon fort comparable à ce qu'entraîne une sténose mitrale serrée, la forme la plus courante en est le drainage de type sous-diaphragmatique mais cela peut se produire en cas de drainage dans le tronc veineux innominé gauche par l'intermédiaire d'une veine cave supérieure gauche persistante.

La perfusion ralentie des capillaires pulmonaires a pour conséquence un moindre mélange du sang artérialisé veineux pulmonaire avec le sang veineux systèmique. Il s'en suit que la saturation du sang artériel est basse et que les malades sont cyanosés.

3°) La mesure des pressions :

Elle met en évidence l'existence ou l'absence d'une hypertension pulmonaire ; sa valeur peut égaler ou dépasser la pression systèmique.

Elle peut mettre en évidence une sténose pulmonaire devant la constatation d'un gradient notable de pression systolique V.D. - A.P.

La mesure du débit systèmique et du débit pulmonaire est sujette à caution car on ne dispose pas de véritable échantillon de sang veineux mêlé.

RESULTATS

a) - Dans les formes dans H.T.A.P.

La pression dans l' O. D. est plus ou moins élevée de 3 à 15 mm de Hg. Il peut exister un gradient entre O.D. et O. G. au bénéfice de la droite ; son importance dépend de la taille de la C.I.A.

Les pressions ventriculaires droites et artérielles pulmonaires sont quasi normales ou discrètement augmentées chez ces malades ayant des manifestations cliniques discrètes.

La pression capillaire est légèrement augmentée et le débit pulmonaire est élevé : 2 à 3 fois le débit systèmiques.

b) - Dans les formes avec H. T. A. P.

La pression dans l' O. D. est augmentée et il existe un gradient O. D. - O. G.

La pression ventriculaire droite et la pression pulmonaire sont élevées contrastant avec une pression capillaire normale.

Le débit pulmonaire est peu augmenté et la saturation artérielle diminuée.

c) - Dans les formes avec H. T. P. A. par obstruction veineuse :

La pression dans l' O. D. est normale et contraste avec une pression capillaire élevée : cela est caractéristique de l'obstruction veineuse.

Les pressions ventriculaires droites et artérielles pulmonaires sont très augmentées le débit pulmonaire est bas et le sang artériel périphérique désaturé.

L' ANGIOGRAPHIE

Elle constitue une étape très importante du diagnostic.

TECHNIQUE :

1°) - L'angiographie veineuse :

Elle est bien supportée et n'est pas dangeureuse si l'on respecte les contre indications habituelles. Mais son interprétation peut-être délicate car l'opacification quasi simultanée des quatre cavités entraîne des superpositions d'images. Le produit de contraste est introduit par un trocquard après dénudation veineuse au bras, à la dose de 1,5 cc par kilo sous 6 kilos de pression au cm^2.

2°) - L'angiographie sélective dans l'artère pulmonaire :

Elle évite les superpositions d'images et précise le siège du R. V. P. A. ; mais elle peut-être mal tolérée en cas d' H.T. P.

L'examen est conduit de face, et les clichés sont pris soit par seriographie soit par radiocinéma. Il met en évidence d'une part :

L'opacification d'une O. D. considérablement dilatée ; l'opacification de cette cavité est souvent médiocre du fait de l'irruption de sang veineux pulmonaire non opacifié, et la demonstration d'un shunt D. G. à l'étage auriculaire ; en fait, l' O. G. est souvent mal vue et le V. D. apparaît énorme. Le fait essentiel c'est l'opacification simultanée d'une artère pulmonaire dilatée et d'une aorte petite de densité à peu près égale.

D'autre part, le R. V. P. A. lui-même :

Au temps droit, sur tous les premiers clichés, celui-ci, se manifeste par le signe du jet : il s'agit d'une image lacunaire dans la veine liquide opacifiée due à l'arrivée du sang veineux pulmonaire non opacifié sous une pression plus élevée, au niveau de l'embouchure des veines pulmonaires anormales.

1°) - DANS LE R. V. P. A. SUPRA-CARDIAQUE

- Dans une V. C. S. G.

L'image lacunaire au temps droit est observée à l'origine du tronc veineux innominé gauche dans lequel vient déboucher la V. C. S. G.

Au temps gauche : la V. C. S. G. apparaît sous l'aspect d'un tronc arciforme très large qui rejoint la V. C. S. D. par le T. V. I. G. l'ensemble dessinant la partie supérieure de l'image en 8 de chiffre.

- DANS LA V. C. S. D.

Au temps droit : l'image lacunaire a un aspect triangulaire tout à fait caractéristique, mais cette image est à différencier de celle produite par le sang veineux systèmique non opacifié venant de la veine innominée opposée ou de la veine Azygos.

Au temps gauche : les veines pulmonaires opacifiées se réunissent en un tronc commun horizontal situé au-dessus et en arrière du coeur, qui se jette à un niveau variable de la face postérieure de la V. C. S. D.

2°) - R. V. P. A. INTRA-CARDIAQUE

La distinction entre R. V. P. A. dans l' O. D. et dans le sinus coronaire est difficile.

- Sinus coronaire : l'image lacunaire se projette dans l'aire du sinus coronaire, mais l'aspect réalisé peut être trompeur et il faut avoir recours à l'angio sélective : les veines pulmonaires rejoignent un sinus coronaire dilaté qui apparaît sur les films comme une opacité ovoïde, à grand axe verticale qui longe le bord gauche du rachis et se vide dans l' O.D.

- Dans l' O. D.

- Angio veineuse l'image lacunaire est difficile a interprêter (peu différente de l'image d'une C. I. A.).

- Angio sélective les veines pulmonaires convergent à un niveau plus bas et le sang veineux pulmonaire opacifié forme une opacité circulaire à l'intérieur de l' O. D. légèrement à droite du rachis ; l' O.D. est plus rapidement opacifiée que dans la forme précédente.

A l'heure actuelle il semble que la technique de choix soit l'angio sélective avec, injections successives dans les deux branches de l' A. P. afin de préciser au mieux le retour veineux de chaque poumon, ce qui a l'avantage de minimiser les superpositions vasculaires.

En outre, pour l'indication opératoire il paraît important de faire des opacifications sélectives des cavités gauches afin de préciser leurs dimensions.

LES COURBES DE DILUTION :

Elles confirment le caractère bi-directionnel du shunt, L'injection du colorant s'effectue au cours du cathétérisme cardiaque à différents étages des cavités droites : O. D. - V. D. - A. P. - Branche droite et branche gauche - V. G.

- Résultats :

La courbe de dilution artérielle montre deux pics de concentration :

- Le premier est précoce, car l'indicateur est véhiculé par la veine liquide systèmique qui passe dans l' O. G. par la C. I. A. et diminué car l'indicateur est dilué par le R. V. P. A.

- Le deuxième est plus tarif, dû au franchissement de la C. I. A. par le colorant avec la veine liquide pulmonaire après le temps de circulation pulmonaire.

Les courbes obtenues après injection dans l' A. P. droite et dans l' A. P. gauche sont identiques, ce qui affirme le caractère total du R. V. P. A.

Si l'injection est faite dans le V. G. la courbe de dilution est normale excluant les autres variétés de shunt gauche droit en aval du V. G. ou à son niveau.

REPARATION CHIRURGICALE

La chirurgie du R. V. P. A. Total a bénéficiée, comme beaucoup de cardiopathies congénitales, des techniques modernes : hypothermie et circulation extra-corporelle.

Les premiers opérés ont été des adultes et des enfants mais on tend de plus en plus a opérer des nourrissons puisque c'est le plus souvent chez eux que cette anomalie est mal tolérée.

- HISTORIQUE :

- MULLER en 1951 opère un R. V. P. A. T. en normo thermie (anastomose T. V. pulmonaire commun avec auricule gauche l'enfant a survécu).

- BURROUGHS et KIRKLIN réalisent en 1954 la première réparation complète chez un adulte de 23 ans, présentant un R. V. P. A. dans l' O. D. : dérivation du sang veineux pulmonaire dans l' O. G. à travers la C. I. A. par un patch : succès.

- MUSTARD publie en 1957 une série de 12 cas opérés : réparation partielle par anastomose auricule gauche tronc veineux pulmonaire.

- COOLEY réalise la première réparation complète d'un R. V. P. A. dans le SINUS CORONAIRE par l'agrandissement de l'ostium du sinus coronaire et translation du septum, et la première réparation complète d'un R. V. P. A. dans une V. I. G. chez un nourrisson de 6 mois : anastomose du T. V. P. commun à la paroi postérieure de l' O. G. sous C. E. C. fermeture de la C. I. A. avec agrandissement de l' O. D. et ligature de la V. C S. G.

- BAHNSON et SPENCER en 1957 publient leur technique de réparation du R. V. P. A. dans la V. C. S. : cloisonnement de l' O. D. avec ligature totale ou partielle de la V. C. S.

- WOODMARK et VINCE en 1963 réalisent une réparation du R. V. P. A. dans la veine Porte chez un nourrisson de 6 semaines réparation partielle par anastomose du T. V. P. commun à l' O. G.

METHODES ET TECHNIQUES

Le principe général de la correction des R. V. P. A. T. consiste à dériver le sang veineux pulmonaire en direction de l' O. G. a supprimer toute communication entre le retour veineux pulmonaire et le retour veineux systèmique ; enfin, a agrandir une O. G. généralement hypoplasique par transplantation du septum.

La tactique opératoire varie avec le siège du R. V. P. A. et en fonction du rentissement de la malformation.

- Si la malformation est relativement bénigne chirurgie en un temps. Ces malformations sont caractérisées par une large C. I. A. des résistances pulmonaires basses, par un débit pulmonaire élevé, par une bonne saturation du sang artériel systèmique et un coeur gauche suffisant ; ces malformations se prêtent très bien à une correction complète sous C. E. C. si possible après l'âge de 4 ans.

- Si la malformation est grave : chirurgie en deux temps. La gravité tient à l'existence d'une petite C. I. A. d'une hypoplasie du coeur gauche, à des orifices d'abouchement veineux pulmonaires sténosés ou lointain, entraînant une élévation rapide des résistances pulmonaires, une chute du débit pulmonaire, une désaturation artérielle et une cyanose.
D'évolution inéluctablement fatale, elles justifient un traitement chirurgicale mais la mortalité élevée impose un traitement en deux temps successifs :

- Si la C. I. A. est très étroite on se contente de l'élargir par septostomie au ballon de RASHKIND.

- Si cette manoeuvre n'est pas suffisante, on réalise une réparation partielle en anastomosant l'O. G. au T. V. P. commun.

Le deuxième temps complètera la correction en fermant la C. I. A. et en supprimant le drainage veineux anormal.

R. V. P. A. TOTAL SUPRA - CARDIAQUE

1°) - Correction complète du R. V. P. A. dans le tronc veineux innominé (Opération de COOLEY) .

L'opération se propose d'implanter les veines pulmonaires dans l' O. G. et de supprimer le drainage dans le tronc innominé mais aussi d'agrandir l' O. G. trop petite au dépens de la volumineuse O. D. en déplaçant le septum interauriculaire.

- Sternotomie médiane verticale ou thoracotomie bi-latérale antérieure étendue à droite plus qu'à gauche ; on repère et on isole sur un lac la veine cave supérieure gauche au-dessus de la confluence des deux troncs veineux pulmonaires droit et gauche.

- C. E. C. entre les deux veines caves et l'artère fémorale, poursuivie en légère hypothermie puis clampage de la V. S. G. pour éviter l'inondation du champ opératoire.

- Ouverture de l' O. D. sur sa face antérieure, selon un ligne perpendiculaire à l'axe des veines caves ; à partir de cette ouverture, on poursuit l'incision de la paroi auriculaire droite sur le côté puis en arrière, jusqu'à rencontrer le bord postérieur du septum interauriculaire ; l'incision est alors poursuivie au-delà du septum sur la face postérieure de l' O. G. en regard du tronc commun des veines pulmonaires.

Ce tronc commun est incisé longitudinalement en regard de l'incision auriculaire ; les deux incisions parallèles du tronc veineux pulmonaire et du mur auriculaire postérieur doivent être poussées le plus à gauche possible pour obtenir la plus grande surface anastomotique possible.

Les deux brèches sont ensuite suturées l'une à l'autre par un surjet simple

Le septum interauriculaire est reconstitué en le déplaçant vers la droite : cette réparation septale utilise une plaque de dacron ou de pericarde et suit le contour de la C. I. A. sauf en arrière où elle se déplace vers l'extrêmité droite de la bouche anastomotique afin d'agrandir l' O. G.

La fermeture de l' O. D. est achevée et la C. E. C. arrêtée en gardant clampée la V. C. S. G.
La suppression définitive de cette veine cave ne sera décidée avant un délai d'attente de 15 minutes pour s'assurer que le nouveau drainage veineux pulmonaire est suffisant ; dans ce cas, les pressions veineuses pulmonaires restent basses et on peut ligaturer la V. C. S. G.
Au contraire, si les pressions V. P. sont élevées, le nouveau drainage n'est pas suffisant et il faut déclamper la V. C. S. G. pour conserver un drainage pulmonaire partielle vers le tronc veineux innominé ; la ligature de la V. C.S.G. sera remise à un temps opératoire ultérieur.

Variantes techniques :

a) - De l'opération de COOLEY :

L'anastomose peut-être réalisée entièrement par l'intérieur de l' O. D.

- Certains préfèrent opérer par thoracotomie gauche, et effectuer l'anastomose à gauche et fermer la C. I. A. par l'auricule gauche.

- Chez le nourrisson très jeune, WILLIAMS réalise l'anastomose par voie extra-cardiaque postérieure en soulevant le coeur.

b) - Correction chirurgicale partielle :

Elle garde une place comme premier temps opératoire chez le nourrisson : thoracotomie gauche postéro latérale ; auricule gauche et tronc veineux pulmonaire commun sont incisés en regard l'un et l'autre le plus largement possible et anastomosés par un surjet rapide.

2°) - R. V. P. A. dans la V. C. S. D.

La meilleure solution consiste à lier sous C. E. C. la très volumineuse veine cave supérieure et à la cloisonner par une prothèse qui isolera le courant veineux pulmonaire en le ramenant vers l' O. G. à travers la C. I. A. : cette technique n'est cependant possible que si le R. V. P. s'effectue par un seul tronc commun et par des orifices suffisamment groupés sur une seule face de la V. C. S.

3°) - RESULTATS

Les seules statistiques homogènes sont celles de MUSTARD qui comptent 24 morts sur 35 opérés et celles de COOLEY qui comptent 12 morts sur 35. En réalité, ces chiffres globaux n'ont pas grand sens car la gravité de l'intervention dépend de l'âge de l'opéré. Elle s'élève à 54 % avant 1 an et est nulle après l'âge de 10 ans dans notre expérience et dans la statistique de COOLEY. Chez l'enfant et l'adolescent la correction complète est bénigne, chez le nourrisson au contraire la mortalité est si haute (55 à 80 %) que MUSTARD a renoncé à la correction complète pour essayer un traitement en deux temps.

R. V. P. A. T. INTRA-CARDIAQUE

C'est ici que la correction complète est ;la plus facile := c'est une lésion de ce type que LEWIS opérait sous hypothermie modérée en 1956.

- Sternotomie : le diagnostic est confirmé par l'inspection et le toucher, interauriculaire droit ; puis les deux canules caves sont introduites par deux orifices placés le plus en arrière possible ; après mise en route de la C. E. C. l'O. D. est ouverte largement en avant des canules caves, entre elles et le sillon auriculo-ventriculaire ; le temps intra-cardiaque depend du type anatomique.

1°) - R.V.P.A. dans l' C. D.

On étudie d'abord la disposition du R. V. P. A. (Plusieurs orifices séparés ou une chmabre commune et le défaut septal.)

La correction est effectuée par la mise en place d'une prothèse qui séparera le retour pulmonaire de l' O. D. en le dirigeant vers l'. O. G. par le défaut septal.

Si la C. I. A. est petite elle est agrandie par résection rapide puis la prothèse est suturée selon une ligne qui entoure l'abouchement veineux pulmonaire et rejoint la face postérieure de l'oreillette sur le versant intérieur du défaut septal.

2°) - R. V. P. A. dans LE SINUS CORONAIRE

L' O. D. est ouverte, on répère la C. I. A. et au-dessous d'elle l'énorme SINUS CORONAIRE : on fait communiquer le sinus coronaire et l' O. G. en réséquant en V. une portion aussi large que possible du mur qui sépare ces deux cavités ; une plaque prothetique est suturée au pourtour de l'orifice. Elle séparera l' O. D. de l' O. G. le sang veineux pulmonaire rejoignant derrière elle l' O. G. grâce à la résection préalable du toit du sinus coronaire.

Deux précautions techniques : la fixation de la plaque doit être faite à coeur battant afin de pouvoir vérifier l'intégrité du tissu de conduction dans le voisinage du sinus coronaire. Enfin, il faut s'assurer qu'il n'existe pas de canal veineux faisant communiquer les veines pulmonaires anormales avec le tronc veineux innominé gauche : un tel canal représentant la partie haute de la V. C. S. G. devant être supprimé au départ de la C. E. C.

3°) - RESULTATS :

Ils ne peuvent être apprécier que sur de très faibles séries : la plus importante est celle de COOLEY qui compte 7 morts sur 20 opérations ; MUSTARD sur 9 cas ne perd aucun de ces 6 opérés de plus d'Un an, mais perd 2 opérés sur 3 nourrissons de moins de 8 mois. La gravité opératoire tient encore une fois à l'âge de l'opéré et à cause du risque de la C. E. C. et surtout de la gravité de la malformation qui impose la chirurgie avant 1 an.

C'est pourquoi MULTARD suggère chez le nourrisson une tactique en deux temps : élargir la C. I. A. par septostomie ; en cas d'échec de la septostomie, on envisage l'intervention intracardiaque sous hypothermie profonde, mais il est sage de laisser une soupape de sécurité sous forme d'un orifice de 5 mm dans la plaque.

R. V. P. A. INFRA-CARDIAQUE

L'existence d'une sténose de l'abouchement veineux pulmonaire anormal rend inutile l'agrandissement de la C. I. A.

La correction complète comporte une anastomose de la face postérieure de l' O. G. au tronc commun veineux pulmonaire sectionné le plus bas possible, puis la fermeture de la C. I. A. ; mais cette correction complète est souvent difficile à réaliser d'emblée et on préfère se contenter dans un premier temps d'une anastomose latéro-latérale entre le tronc veineux commun et l' O. G. sans chercher à fermer le défaut des septal ni à supprimer l'abouchement anormal dans la V. C. I. ou la veine Porte. Mortalité opératoire très élevée (8 morts sur 9 chez MUSTARD).

PROGNOSTIC OPERATOIRE

Il dépend essentiellement :

1°) - De l'âge : mortalité d'autant plus forte que l'âge est plus jeune. (Plus de 50 % chez les nourrissons de moins d'Un An.)

2°) - L'existence d'une H. T. P. : est également un élément fondamental (KEITH et COOLEY) ont mis en évidence la correlation qui existe entre la mortalité opératoire et l'importance de l' H. T. P.

3°) - Une désaturation oxyhemoglobinée dans le sang artériel systèmique importante est également de mauvais pronostic.

En post opératoire :

L'écueil essentiel est réprésenté par l'hypoplasie du coeur gauche qui est responsable de collapsus ou d'oedeme pulmonaire per et post opératoire à cause de l'impossibilité des cavités gauches à pulser brusquement la totalité du retour veineux pulmonaire.

On peut remédier à l'hypoplasie de l' O. G. par transplantation du septum, mais celle du V. G. en revanche est sans recours. Aussi certains auteurs préconisent-ils de faire une angio sélective afin de se faire une idée de la capacité du V. G.

Une hypoplasie trop importante constitue une contre indication opératoire, et au moins une indication à la chirurgie en deux temps s'il s'agit d'un R. V. P. A. dans la veine innominée gauche.

AU TOTAL :

Les indications opératoires demeurent encore difficiles à poser mais il semble :

- Qu'il faille opérer tôt, si le pronostic vital paraît engagé à court terme devant une insuffisance cardiaque aiguë ou devant une augmentation progressive du volume du coeur. Certes la mortalité opératoire est élevée mais c'est la seule chance de survie chez ces nourrissons voués rapidement à l'issue fatale.

Si la tolérance est moyenne on peut tenter de temporiser jusqu'à l'âge de 6 ans.

- Chez l'adulte et le grand enfant, où la malformation est bien supoortée l'indication de la correction complète est indiquée devant le risque de voir ce shunt G - D à gros débit se compliquer d'hyper tension pulmonaire par modification artériolaire.

ETUDES SYNTHETIQUE DES CAS OBSERVES :

Neuf malades dont l'âge va de 5 ans à 44 ans, ont subi une réparation totale et les résultats sont bons puisqu'avec un recul de trois mois à deux ans, on ne note aucun décès ni aucune complication.

Il y a :

- 3 enfants respectivement de 3, 9 et 12 ans.
- 5 adultes : Deux de 19 ans,
  Un de 24 ans,
  Un de 26 ans,
  Le plus âge a 44 ans.

1°) - Au point de vue anatomique :

Le prédominance va, comme dans toutes les séries que rapporte la littérature, au Retour Veineux Pulmonaire supracardiaque :

a) - 5 R. V. P. A. dans une V. C. S. G. persistante.
1 R. V. P. A. dans une V. C. S. D.

b) - 1 Retour mixte :
Les veines pulmonaires droites se jettent dans le sinus coronaire ainsi que les veines pulmonaires inférieures gauches.
Les veines pulmonaires supérieures gauches se jettent dans une V. C. S. G.

c) - 2 R. V. P. A. se font au niveau cardiaque dans le sinus coronaire

d) - On note l'absence de R.V.P.A.infracardiaque et il semble qu'il n'y en ait eu aucun cas rapporté jusqu'alors, chez un enfant ou chez un adulte dans la littérature.

En ce qui concerne la communication interauriculaire :

- Elle a toujours été de bonne taille.
- On note 7 C. I. A. Type ostium secondum.
- 2 paten foramen ovale, qui étaient largement déhiscent. On n'a jamais noté de lésions associées dans cette courte série et notamment pas de canal artériel.

2°) - Au point de vue de la symptomatologie :

Les symptômes observés sont ceux qui ont été décrits dans le R. V. P. A. bien toléré de type anoatomique I et II, sans H. T. P. et avec large C. I. A.

- Cyanose discrète d'effort et au froid dans tous les cas sauf un cas.
- Infections pulmonaires à répétitions, sont rencontrées 4 Fois.
- La dyspnée d'effort 7 Fois.
- Des crises de tachycardie supraventriculaires : une fois.
- Arythmie complète par fibrillation auriculaire : une fois.
- Jamais n'ont été notés de troubles de la conduction auriculoventriculaire, ni avant l'intervention, ni en post-opératoire.
- Polyblobuline : 2 fois.
- Retard staturo-pondéral : 3 fois.
- Deux fois on note des accidents vasculaires r cérébraux :
  - une hémiplégie.)
  - une cécité.) régressives.
- A l'auscultation le souffle systolique latéro-sternal gauche modéré (2 à 3/10) est entendu dans tous les cas, mais on n'a jamais entendu de roulement diastolique apexien.

En somme, le tableau clinique de ces patients ressemble à celui d'une C. I. A. de type ostium secondum avec en plus une cyanose et une symptomatologie un peu plus marquée.

3°) - Au point de vue E. C. G. :

Les signes E. C. G. sont retrouvés au complet dans tous les cas :

- Axe droit (entre 120 et 160°)
- Hypertrophie auriculaire droite.
- Hypertrophie ventriculaire droite.
- Bloc incomplet droit.

Là encore, l' E. C. G. est évocateur d'un shunt gauche-droit à l'étage auriculaire, à gros débit mais l' H. V. D. est franche et il n'y a pas d'hypertrophie auriculaire gauche.

4°) - Radiographie :

L'augmentation de volume du coeur, le débord droit, la dilatation de l'artère pulmonaire et de ses branches, souvent battantes et rarement expansives, sont retrouvés dans tous les cas.

- Isolement dans les 2 R. V. P. A. cardiaques dans le sinus coronaire et dans le R. V. P. A. supra-cardiaque dans la V. C. S. D. et dans le R. V. P. A. mixte.

- Associé toujours à l'image en 8 de chiffre caractéristique dans les 5 R. V. P. A. supra-cardiaques dans la V. C. S. G.

- L'angiographie sélective dans l'artère pulmonaire et le ventricule droit toujours pratiquée a permis :

- De conduire au diagnostic de Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total 7 FOIS - 5 veines caves supérieures gauches - 1 sinus coronaire.

- Dans un cas (type anatomique mixte à deux niveaux) seul le Retour Veineux Pulmonaire Anormal dans la veine cave supérieure gauche était visible et on ne peuvait conclure au caractère total de Retour Veineux Pulmonaire Anormal.

- Dans un cas de type cardiaque - sinus coronaire - l'image angiographique était difficile à interprêter.

5°) - Quant au cathétérisme qui est l'élément diagnostic fondamental :

a)- Il a permis dans tous les cas, d'affirmer le shunt gauche-droit, à l'étage auriculaire en montrant l'enrichissement en oxygène du sang veineux systèmique à ce niveau.

b) - De localiser le siège supra-cardiaque de Retour Veineux dans les 6 cas de Retours Veineux Pulmonaires Anormaux dans la veine cave supérieure gauche et de Retour Pulmonaire Anormal dans la veine cave supérieure droite.
Le siège cardiaque du Retour Veineux Pulmonaire Anormal dans les deux retours cardiaques dans le sinus coronaire.

Une fois, le cathétérisme avait conclu à un Retour Veineux Pulmonaire Anormal dans la veine cave supérieure gauche et c'est l'intervention qui a permis de découvrir le type anatomique mixte à deux étages.

c) - De porter le diagnostic en montrant la saturation oxyhémoglobinée élevée et monotone dans les cavités droites et dans l'artère pulmonaire. Saturation très voisine de la saturation artérielle systèmique.

d) - Et de porter un pronostic en constatant que dans tous les cas, la pression ventriculaire droite et artérielle pulmonaire étaient modérément augmentées.

Enfin, en ce qui concerne l'évolution spontanée de ces 9 cas, il faut remarquer le caractère tardif des premières manifestations cliniques, la discrétion des signes fonctionnels et la rareté des accidents évolutifs.

COMMENT EXPLIQUER UN PRONOSTIC AUSSI FAVORABLE ?

Il semble que le pronostic spontané des Retours Veineux Pulmonaires Anormaux soit en grande partie fonction de l'âge.

- Lorsque les manifestations fonctionnelles sont précoces et graves apparaissant dès la naissance, le pronostic est sombre (85 % de décès avant l'âge de 2 ans sur 80 cas rassemblés par DARLING.)

- Pour COOLEY lorsque les signes de défaillance cardiaque apparaissent dans les 6 premiers mois de la vie, la survie spontanée est de courte durée et le pronostic opératoire également lourd : plus de 50 % de décès avant l'âge de 1 an, plus de 40 % entre 1 et 2 ans lorsque la correction chirurgicale doit être tentée.

Seule une minorité de R. V. P. A. passe le cap des premières années et nous allons essayer en comparant les différentes séries de la littérature, de mettre en évidence la fréquence de ces cas et les différents facteurs qui conditionnent à la fois une évolution spontanée favorable et un bon pronostic opératoire.

- KEITH - ROWE - VLAD et O'HANLEY en 1954 sur une série de 58 malades notent :

- 80 % de décès chez les moins d'un an.
- 20 % de décès chez les plus d'un an, se répartissant ainsi :

- 2 ans	3 malades
- 3 ans	1 malade
- 4 ans	4 malades
- 5 ans	0 malade
- 6 ans	1 malade
- 7 ans	1 malade
- 27 ans	1 malade

- COOLEY - HALLMAN - LEACHMAN en 1956 rapportent une série de 62 cas dont les âges vont de 6 mois à 35 ans.

- 0 à 1 an	35 cas	19 décès	54 % de mortalité
- 1 à 2 ans	5 cas	2 décès	40 % de mortalité
- 2 à 10 ans	17 cas	3 décès	18 % de mortalité
- 11 à 20 ans	4 cas	0	0
- 21 ans	1 cas	0	0

- GOMES - FELDT - MAC GOON - DANIELSON en 1970 dans une série de 59 cas opérés, dont l'âge va de 2 mois à 37 ans notent :

- 15 malades de moins d'un an - mortalité opératoire : 47 %
- 44 malades de plus d'un an - mortalité opératoire : 7 %

Les exemples ne manquent pas dans la littérature de R. V. P. A. arrivé à l'adolescence et à l'âge adulte, opéré ou non opéré, avec une évolution spontanée et opératoire très variable comme nous allons le voir.

- DOGLIOTTI et TARQUINI en 1965 rapportent 6 cas :

3 garçons - 3 filles de 8 à 24 ans.

Cliniquement : manifest°tion pulmonaire récidivante.
dyspnée d'effort.
cyanose et hippocratisme digital.
avec souffle systolique latéro-sternal gauche se répartissant au point de vue anatomique en :

- 5 retours veineux supracardiaques.
- 1 retour veineux cardiaque.

- 3 opérés sur les 6 :

1 °) - cas de 9 ans avec R. V. dans V. C. S. G. - Bon résultat.
2°) - cas de 14 ans avec R. V. dans le S. C. - Bon résultat.
3°) - cas de 19 ans avec R. V. dans la V. C. S. G. - Décès en post-opératoire par fibrinolyse.

Les 3 autres cas, retours veineux supracardiaques (10 ans, 24 ans, 8 ans,) n'ont pas été opérés devant le discrétion des signes fonctionnels.

- MICHAUD - SAUBIEN en 1962 en étudiant 23 cas de Retour Veineux Pulmonaires Anormaux, trouve un Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total chez un enfant de 9 ans. Il s'agissait d'un Retour Veineux dans une veine cave supérieure gauche. Ils réalisent l'opération de COOLEY (anastomie T. V. G. et O. G. - agrandissementde la C. I. A.) décès au 20è jour de troubles circulatoires cérébraux.

- SEPULVEDA - LUKAS et STERNBERG rapportent 3 cas de R. V. P. A. chez l'adulte (16 ans - 28 ans - 42 ans) dont voici l'histoire clinique :

- 16 ANS : R. V. P. A. dans la veine cave supérieure et l' O. D.
C. I. A. large, oreillette gauche hypoplasique.
- dyspnée
- souffle systolique découvert à l'âge de 5 ans.
- Pas de cyanose.
- Pression ventriculaire droite et pulmonaire normale.
- Saturation systèmique : 92 %
- Saturation pulmonaire : 88 %

Intervention :

Anastomose V. P. C. auricule gauche . Bon résultat.

- 28 ANS : R. V. P. A. dans l'oreillette droite. C. I. A. et petite sténose pulmonaire.
- dyspnée depuis 18 années.
- Souffle systolique entendu à la naissance.
- Cyanose et hippocratisme.
- Dyspnée à l'âge de 10 ans, augmentant progressivement.
- Polyblobuline 8 à 9 millions de globules rouges.
- Saturation en oxygène systèmique bonne, inférieure à celle de l'artère pulmonaire.
- D. S. 3,33
- D. P. 7,66

Diagnostic : angiographie.

- 42 ANS : V. C. S. G. - C. I. A.
-Diagnostic de lymphome porté sur l'image médiastinale et traité commet tel. (radiothérapie)
-Césarisée à 24 Ans devant des signes d'insuffisances cardiaque et pulmonaire.
-28 Ans hémiplégie.
- Cyanose Insuffisance cardiaque 6 mois avant l'admission.

Cathétérisme :

SAO2 Systèmique	:	86,9 %
PAP	:	58 / 22 (34)
V. D.	:	61 / 1

Pas d'intervention en raison de l'âge et l'activité modérée.

- EN 1963 - PERRIN - ST. PIERRE - FELIX FORMENT rapportent un cas de R. V. P. A. dans la veine cave supérieure gauche chez une jeune fille de 9 ans.

- Cardiopathie : découverte dans la première enfance, bonne tolérance mais légère cyanose ; souffle systolique d'éjection pulmonaire : radio : image en 8.

- Opération de COOLEY : anastomose T. V. C. et O. G. Décès post-opératoire à la 7è semaine malgré l'absence de ligature de la V. C. S. G. La vérification a montré l'existence d'une hypoplasie de l'oreillette gauche qui avait la taille d'une noix.

- EN 1969 dans une série de 75 ans, CARTER - CAPRILES ET NOE notent 8 cas entre 4 ans et 12 ans.

Il n'y a aucun survivant.

- BURROUGHS et EDWARDS dans une série de 81 cas, ont 21 malades de plus de un an.

- 10 sont décédés entre 1 an et 5 ans.
- 7 survivent après 14 ans.

Sur 37 malades dont le type de Retour Veineux est court (O.D.) 6 survivent à l'âge adulte (19 - 23 - 25 - 27 - 31 et 39 ANS) Tous ont une large C. I. A. sauf un de 39 ans qui a un large patent foramen ovale de 2 cm de diamètre.

Sur 22 malades avec patent foramen ovale et Retour Veineux dans V. I. G. 2 survivants de 4 à 6 ans et sur 3 malades avec correction anatomique mixte et C. I. A. 3 vivants de 16 - 25 et 37 ANS.

- WHITAKER en 1954 rapporte 6 cas de R. V. P. A. dont les âges vont de 5 ans à 24 ans : les malades n'ont pas été opérés à cette époque.

Tableau clinique :

- 24 ANS :
  - Cyanose à la naissance.
  - Bronchopneumopathie à répétition de 4 à 14 ans.
  - Dyspnée.
  - Bloc incomplet droit à l' E. C. G.
  - Saturation A. P. 92 %
    P. A. P. 16 / 5
    D. P. 16,4
    D. S. 4,6

- 7 ANS :
  - pas de dyspnée.
  - aucun signe clinique.
  - roulement diastolique.
  - S. A. 92 %
  - [illegible] 25
  - D. [illegible] 6,1
  - D. S. [illegible] 1,6

- 22 ANS :
  - Dyspnée.
  - Cyanose.
  - Hippocratisme.
  - Infection broncho-pulmonaire récidivante.
  - Souffle systolique.
  - SAS 92 %
  - SAP 93 %
  - PAP 54
  - D. P. 18,5
  - D. S. [illegible]

- 8 ANS :
  - Dyspnée.
  - Cyanose.
  - Infections.
  - Pas de souffle.
  - 84 % de SA0 2 AP.
  - 83 M SAS
  - PAP 70
  - D. [illegible] 1,9
  - D. S. 15

- 5 ANS :
  - Même tableau clinique.
  - SA02 AP 94 % - PAP 44
  - Pas d'intervention.

- NEGRE et THEVENET - PUJOL en 1964 en rapportent deux cas.

1°) - 6 Ans :
  - Cyanose à l'âge de 11 mois.
  - Infections bronchiques à répétitions de 1 à 6 ans et aggravation progressive de la dyspnée d'effort.
  - Hospitalisé à l'âge de 6 ans pour cyanose permanente.

- Examen :
  - Souffle systolique latéro-sternal gauche.
  - B B2 fixe et espacé au foyer pulmonaire.
  - Gros coeur droit.
  - Hypervascularisation pulmonaire.

- E. C. G. : Hypertrophie auriculaire droite.
Hypertrophie ventriculaire droite.
Bloc incomplet droit.

SAP	87,4 %
SAS	89 %
PAP	45 mm Hg
V. D.	50 mm Hg

- C. E. C. : Hypothermie à 17 °
Transposition dans l'oreillette gauche de l'orifice du sinus coronaire par suture de son bord inférieur au bord supérieur de la communication interauriculaire.

Suites simples. Revu 1 an plus tard.

2°) - 3 ANS : Hypotrophie (V. C. S. G.)
- Souffle
- Cyanose
- Image en 8
- Diagnostic fait à l'angiographie et au cathétérisme.
- PAP 35 / 10 (22) - SAP 73 %

Opération de COOLEY - Sorti un mois plus tard en parfait état.

- KIRKLIN rapporte deux cas :

- Homme de 23 ans :

R. V. P. A. dans l'oreillette droite.
Intervention: élargissement de la communication interauriculaire par pose d'une plaque d'IVALON.
Va bien un an après.

- Garçon de 8 ans et demi :

Même anomalie.
Six mois après l'intervention, tous les symptômes ont disparu.

- LONGMORE - BURROUGHS et MALONEY :

- Un cas de 5 ans : Déformation thoracique.
- Souffle systolique
- Hypertrophie ventriculaire droite.

Intervention : 8 mois après le coeur a diminué de volume.
La tolérance fonctionnelle st excellente.

- ZUBIATE - MAGIDSON ET KAY : :

- Femme de 18 ans ; R. V. P. A. dans l'oreillette droite avec une communication interauriculaire du type ostium primum.

- Intervention : Transposition septale avec patch.
Sortie au 17è jour en excellent état.

- Adolescent de 15 ans ; Canal atrioventriculaire et fente mitrale. R. V. P. A. dans l'oreillette droite et la veine cave gauche.

- Intervention : Transposition septale
Réparation de la fente mitrale.
Sorti au 18è jour.

Certains malades ont une tolérance exceptionnellement bonne.

Citons les cas rapportés par :

- LEVINSON et GRIFFITH : - Femme de 25 ans : R.V.P.A. dans O.D. et la V. C. S.

- GOTT et LILLELEI : - Femme de 35 ans , mère de 2 enfants.

- BOUVRAIN : - Femme de 34 ans, deux grossesses.

- MORROW et ANDERSON : - Femme de 43 ans : R.V.P.A. dans O.D. associé à un canal atrioventriculaire
- Femme de 40 ans : R.V.P.A. dans O.D. associé à une oreillette unique.

- SEPULVEDA : - Femme de 42 ans : deux grossesses R.V.P.A. dans la V.C.S.G.

- MULLER et POLLOCK : - Militaire de 24 ans, sportif : R.V.P.A. dans la veine cave supérieure gauche.

Au terme de ces différents cas, trois facteurs paraissent déterminant dans la bonne tolérance des cardiopathies et dans la réussite opératoire . Ce sont :

1°) - Le type anatomique : Plus le trajet du retour veineux est court, meilleure est la tolérance et plus grande la facilité opératoire.
La largeur de la communication interauriculaire en autorisant un débit pulmonaire élevé, conditionne également les deux éléments suivants

1) - L'absence d'hypertension pulmonaire.
2) - Une saturation oxyhémoglobinée de sang systémique satisfaisante.

1 - LE TYPE ANATOMIQUE :

Retour supracardiaque et cardiaque, large communication interauriculaire.

Dans nos observations et les autres citées, nous n'avons jamais rencont de Retour infradiaphragmatique : on sait que ce type là représente un trajet long, exposé aux compressions extrinsèques et à la sténose au niveau de l'abouchement, facteur d'hypertension pulmonaire par obstruction veineuse.

La communication interauriculaire a toujous été de v bonne taille, même lorsqu'il s'agissait de patent foramen ovale (2 cas).

- GOMEZ - MAC GOON : 11 malades ont une communication interauriculaire de moins de 6 cm de diamètre ; 8 sur 10 qui meurent étaient de ce groupe.

- BURROUGHS et EDWARDS : dans une statistique de 81 retour veineux pulmonaires anormaux totaux, sans lésion associée, établissent des relations entre le type anatomique, la largeur de la communication interauriculaire et la longévité.

1°) - Au point de vue de l'âge :
- 60 décès avant 1 an.
- 10 décès entre 1 et 5 ans.
- 11 survivants après 5 ans.
- 7 survivants après 14 ans et plus.

2°) - Au point de vue du site anatomique :

- Un malade qui a un trajet long est un adolescent opéré à l'âge de 14 ans.

- 6 des 37 qui ont un trajet court sont vivants. (19 - 23 - 25 - 27 - 31 et 39 ans.
Tous ont une large C. I. A. sauf un de 39 ans qui a un patent foramen ovale, de 2 cm de diamètre.

- sur 15 cas ayant un retour dans la veine innominée gauche par la veine cave supérieure gauche et un patent foramen ovale, ils notent 13 décès dès 6 mois - 2 vivants : 4 et 6 ans.

- sur 10 cas de V. I. G. et ostium secondum :
  2 vivants opérés à 9 ans et 14 ans.
- R.V.P.A. à différents niveaux :
  3 cas de R.V.P.A. O.D. + Communication interauriculaire
  3 vivants 16 - 25 et 37 ans.
- 2 cas type long et patent foramen ovale : décès 4 jours et 3 mois.

Au point de vue clinique, la cyanose paraît d'autant plus précoce que le Retour Veineux est plus éloigné du coeur et que la communication interauriculaire est petite.

Tous nos malades étant cyanosés mais tardivement et modérément sauf un.

D'après BURROUGHS :

- 2 malades de 14 et 5 ans, n'étaient pas cyanosés à la naissance.

- 1 malade de 19 ans, a été cyanosé seulement deux semaines avant sa mort.

- 1 de 23 et un de 25 ans, n'étaient pas cyanosés dans l'enfance et sont devenus cyanosés quelques années avant la découverte de leur cardiopathie.

- 1 de 39 ans, n'a jamais été cyanosé.

Trois malades de SNELLEN n'avaient pas de cyanose au repos et elle apparaissait uniquement à l'effort (20 ans - 21 ans - 22 ans).

2 - L'ABSENCE D'HYPERTENSION PULMONAIRE

Le 2è facteur de bonne tolérance spontanée et de succès opératoire est l'absence d'H. T. P.

Chez nos 9 malades, jamais la pression artérielle pulmonaire n'a dépassé 42 mm Hg. GOMES et MAC-GOON ont mis en évidence les effets d'une pression artérielle pulmonaire élevée sur la précocité et sur la gravité des signes cliniques et sur la mortalité opératoires.

Sur 5 malades de moins d'un an avec PAP supérieure à 75 mm Hg - 60 % de décès.

Sur 6 malades avec une PAP inférieure à 75 mm Gf. 33 % de décès.

MORTALITE OPERATOIRE EN FONCTION DE LA P. A. P.

	INF. 1 An	SUP. 1 AN	TOTAL
-- Inf. à 50 mm Hg	5 - 1 de	32 - 1 de	37 - 5 %
-- Entre 50 et 75 mmHg	5 - 3 de	6 - 0	11 - 27 %
-- Sup. à 75 mm Hg	5 - 3 de	6 - 2 de	11 - 45 %
TOTAL.....	15 - 7 de	44 - 3 de	59 - 77 %

Dans une statistique de 62 cas, COOLEY note que pour des résistances pulmonaires basses, il a 8 % de mortalité opératoire Pour des résistances pulmonaires élevées, 40 % de mortalité opératoire.

3è- FACTEUR : UNE SATURATION OXYHEMOGLOBINEE ELEVEE.

Chez nos 9 malades, la saturation en O^2 de l'aorte n'a jamais été inférieure à 88 %

- Dans une série de 9 cas, de plus d'un an en 1956 (2 ans - 3 ans - 4 ans - 11 ans - 16 ans - 33 ans) GOTT et LILLELEI notent une forte saturation oxyhémoglobinée dans l'oreillette droite égale ou supéieure à la saturation systèmique.

- GUNTHEROTH - NADAS et GROSS en 1958 dans une série de 6 cas au-delà de 4 ans, notent les chiffres suivants en fonction de l'âge et du type anatomique.

TYPE	I	II A	II A	II A	I	II B
Age ANS	4	7	12	15	19	19
S. A. S.	84 %	85 %	93 %	93 %	88 %	87 %
S. A. P.	84 %	84 %	92 %	89 %	87 %	87 %
Index syst.	3,2	4,7	2,6	6,3	2,9	2,3
Index pulm.	6,7	4,7	12	5	7,5	10

II A : Sinus coronaire.

II B : Oreillette droite.

I : Supracardiaque.

- GOMEZ sur 8 malades dont la saturation en O^2 de l'aorte est inférieur à 80 % note 5 décès.

Ainsi dans nos observations, les facteurs conditionnant une évolution spontanée et des résultats opératoires satisfaisants étaient tous réunis. Après un an de recul, leur état est tout à fait satisfaisant et tous ont une amélioration clinique. Aucun de nos malades n'a été cathétérisé en post-opératoire et nous nous servirons d'un article de GOMES - FELDT - MAC GOON et DANIELSON pour avoir une idée des résultats post-opératoires à long terme.

- 59 malades dont les âges vont de 2 à 37 ans, la mortalite opératoire dépend de l'âge de 47 % pour les moins d'un an et 7 % au-delà d'un an.

- 49 malades survivent à une réparation complète 8 étaient âgés de moins d'un an et 41 étaient âgés de 1 plus d'un an.

<u>- La distribution clinique est la suivante</u> :

- 32 R. V. P. A. Supracardiaque) 28 V. C. S. G.
  (4 V. C. S. D.
- 16 R. V. P. A. Cardiaque) 7 S. C.
  (9 O. D.
- 1 mixte

<u>- La distribution selon l'âge</u> :

- Inférieur à 4 ans.....	6
- 4 à 9 ans	10
- 10 à 19 ans	14
- 20 à 29 ans	11
- 30 à 39 ans	3
- 40 à 49 ans	45
	49

Chez tous ces malades, l' E. C. G. montrait une hypertrophie ventriculaire droite.

- 44 malades cathétérisés : la P. A. P. était :

	50 mm Hg	(30 malades)
entre	50 et 70	(8 malades)
	75 mm Hg	(6 malades)

- 3 des 6 malades avaient une P. A. P. égale ou supérieure à la pression systémique mais le rapport de débit pulmonaire sur le débit systèmique étaient supérieur à 1-2 chez tous.

- RESUSLTATS :

- 1 mort deux après l'intervention, certainement par trouble du rythme : il s'agissait d'un homme de 20 ans, qui avait fait en post -opératoire plusieur flutters auriculaires.

Dans ce cas, le R. V. P. A. se faisait dans une V.C.S.D. le P. A. P. était égale à la pression systèmique en per-opératoire.

- 48 malades ont été revus de un à 14 ans, après l'intervention, Cliniquement, ils allaient tous très bien. Les enfants avaient un développement normal et n'avaient aucun signe de troubles respiratoires ou de défaillance cardiaque.
Seuls Deux malades prenaient des médicaments.

- 1 enfant qui prend de la digitaline, un an après l'opération.
- le 2è qui est une femme de 47 ans, prend de la Procainanide et de la diphenylhydantoine en raison d'épisodes répétés de flutter auriculaire.

- Ceux qui avaient une H. T. P. pré-opératoire ont subi un 2è cathétérisme ; une pression A. P. à 73 / 36 mm Hg est tombée à 47 / 35 en 18 mois et à 34 / 15 au bout de 5 ans.

L'examen cardiaque était en général négatif sauf pour quelques-uns qui avaient un souffle systoliqae doux le long du bord gauche du sternum et à l'apex.

Un malade qui avait un R. V. P. A. dans l' O. D. a été étudié 6 ans après : on lui trouve un shunt de 47 % mais la P. A. P. est à 34. Il refuse une nouvelle intervention et travaille 14 ans après. La C. I. A. chez ce malade avait été réparé par une plaque d'Ivalon substance dont on sait qu'elle se détériore.

Un deuxième malade revu 6 ans après (R.V.P.A. dans V.C.S.G. avait un shunt auriculaire de 32 % Sa P. A. P. était tombée de 49/7 à 24/13 . Il est actuellement fermier 10 après l'intervention.

Le rapport cardio-thoracique était supérieur à O,50 chez tous les malades Chez deux malades suivis respectivement : un et neuf ans parès, le rapport cardio-thoracique resta inchangé et la vascularisation pulmonaire resta légèrement augmentée.

Tous les malades sauf un, suivis pendant 5 ans, avaient un rapport cardio-thoracique, inférieur à 0,50 et une vascularisation pulmonaire normale et la moyenne de diminution du rapport était de 20 % 5 ans après, alors qu'elle n'était que de 7 % 3 ans après. Cela suggère que la diminution de volume du coeur ne survient qu'au bout de 5 ans.

C O N C L U S I O N

CONCLUSION

En étudiant ces 9 observations de R. V. P. A. T. chez le grand enfant et l'adulte, nous avons tenté de mettre en évidence les caractères principaux qui les différencient des R. V. P. A. du nourrisson.

Le R. V. P. A. T. qui représente environ 1 à 2 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales, s'observe électivement chez le nourrisson et les cas concernant des enfants et des adultes ne représentent dans les différentes statistiques que 20 à 25 % des cas de R. V. P. A. T.

Au point de vue anatomique, il y a prédominance des types supra-cardiaques (drainage par l'intermédiare d'une veine cave supérieure gauche ou directement dans la V. C.S. D.) et des types cardiaques (en général dans le sinus coronaire) . On n'a jamais noté de retour infracardiaque.

La communication interauriculaire indispensable, est en général de bon calibre et il n'y a pas de compression au niveau de l'abouchement des veines, ni sur leur trajet.

1 - AU POINT DE VUE DE LA PHYSIOPATHOLOGIE :

Il y a shunt bi-directionnel :

- Gauche - Droit par l'intermédiaire du R. V. P. anormal.
- Droit - Gauche par la C. I. A. qui permet à une partie du sang de l' O. D. de gagner les cavités gauches, l'aorte et la circulation systémique.

a) - Le shunt Gauche - Droit : entraine des conséquences analogues à celles d'une C. I. A.

Dans le premier cas, les résistances pulmonaires sont basses, il n'y a pas d'obstacles sur les veines pulmonaires, la pression artérielle pulmonaire est normale ou peu élevée. Il existe un fort débit pulmonaire et l' O. D. va recevoir une forte quantité de sang oxygéné.

Dans le second cas, les résistances pulmonaires sont élevées avec H. T. P. et chute du débit pulmonaire. Cela peut exister dans les formes supra-cardiaques, du fait d'une compression extrinsèque ou d'un rétrécissement à l'abouchement des veines.

Cela peut survenir, comme dans tout shunt gauche-droit important, au bout d'un certain temps d'évolution, et justifie l'intervention.

b) - Le shunt Droit - Gauche : s'effectue par la C. I. A. et permet ainsi l'alimentation systèmique en sang oxygéné.

La vascularisation systèmique dépend du calibre de l'orifice interauriculaire.

- Elle est faible en cas de P. F. O.

- Importante si la C. I. A. est large.

La dimension de la C. I. A. régit la tolérance de l'affection. Ainsi il est possible de comprendre la plus ou moins bonne tolérance du R. V. P. A. T.

Elle est d'autant meilleure que la C. I. A. est large, qu'il n'y a pas d'obstacle veineux pulmonaire ni d'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires que la pression artérielle pulmonaire est peu élevée et le débit pulmonaire important.

II - AU POINT DE VUE CLINIQUE :

Le tableau réalisé est celui d'une C. I. A. à gros débit qui s'individualise cependant par la présence d'une discrète cyanose.

III - AU POINT DE VUE RADIOLOGIQUE :

L'image est typique du R. V. P. A. supra-cardique dans une V. C. S. G. lorsque est réalisée l'image en 8 de chiffre.

IV - AU POINT DE VUE ELECTROCARDIOGRAPHIQUE :

Déviation axiale droite, bloc incomplet droit et hypertrophie auriculaire droite et ventriculaire droite.

V - AU POINT DE VUE HEMODYNAMIQUE :

Le débit pulmonaire est élevé, la saturation artérielle voisine de la normale.

Le diagnostic et le pronostic reposent sur les explorations hémodynamique et angiographique.

Le trajet de la sonde est évocateur lorsque le cathéter s'engage dans la veine anormale sans traverser l' O. D.

L'OXYMETRIE :

L'oxymétrie affirme le diagnostic en révelant l'enrichissement brusque de la teneur du sang en 02 dans la V. C. S. ; pas totalement convaincante si l'enrichissement se produit dans l' O.D. Toutefois, dans le R. V. P. A. T. l'enrichissement est souvent important (4 à 5 volumes).

Fait fondamental : la saturation analogue en 02 dans les cavités droites, l' A.P. et les artères systèmiques.

Les pressions renseignent sur l'existence d'une hypertension dans l' A. P. et les cavités droites.

L'ANGIOGRAPHIE :

L'angiographie systémique confirme le diagnostic et précise le type anatomique de R. V. P. A.

- Sur l'angiographie générale, sur les clichés précoces, dilution dans l' O. D. du produit opacifié par du sang non opacifié de provenance anormale.

Les images les plus précises sont obtenues par injection sélective du produit de contraste dans l'artère pulmonaire. On obtient ainsi l'image directe de l'anomalie de drainage, très nette quand le retour s'effectue dans le tronc innominé.

PRONOSTIC SPONTANE ET OPERATOIRE :

Trois facteurs de bonne tolérance :

- Un trajet veineux court, sans obstacle et une large C.I.A.
- L'absence d' H. T. P.
- Une saturation oxyhémoglobinée du sang systémique satisfaisante.

Le traitement chirurgical consiste à dériver le sang veineux pulmonaire en direction de l' O. G. à supprimer toute communication entre le Retour Veineux Pulmonaire et le Retour Veineux Systémique enfin, à agrandir un O. G. généralement hypoplasique par transplantation du septum.

L'INTERVENTION CORRECTRICE :

Elle sera effectuée sous circulation extra-corporelle. Elleest généralement pratiquée en un temps et consiste :

- A pratiquer une anastomose latéro-latérale la plus large possible entre le tronc commun des veines pulmonaires et l' O. G.

- A fermer la C. I. A. et à élargir la petite O. G.

- A interrompre le drainage veineux anormal vers le coeur droit.

Si le Retour Veineux se fait dans l' O. D. on incise les restes septaux et l'on recrée une cloison interauriculaire à droite de l'abouchement des veines pulmonaires qui se jettent ainsi dans l' O. G.

Si le R. V. P. A. se fait dans le sinus coronaire, on incise le tissu septal situé entre fosse ovale et sinus coronaire, on incise au besoin la paroi postéro-supérieure du sinus, on met ensuite une prothèse séparant l' O. D. de l' O. G. qui draine alors le sinus coronaire et la veine pulmonaire.

Les suites opératoires peuvent être troublées par :

- Une insuffisance respiratoire.
- Une thrombose de l'anastomose.
- Un oédème pulmonaire qui peut être dû soit à une hypoplasie du coeur gauche, soit au calibre insuffisant de l'anastomose veino-auriculaire.

Mais le plus souvent, chez le grand enfant et chez l'adulte les suites opératoires sont simples. L'étude de ces 9 observations en témoigne.

La mortalité opératoire qui s'élève à 54 % avant, est nulle après l'âge de 10 ans, dans la statisque de COOLEY et dans cette courte série...

VU LE PRESIDENT DE THESE : VU LE DOYEN :

VU LE RECTEUR :

- B I B L I O G R A P H I E -

-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-=-

1 - ACTIS DATO A., TARQUINI A., CORTES B

Les anomalies totales du Retour Veineux Pulmonaire.

Minerva med, 56 : 3766, 1965.

2 - BAHNSON et SPENCER

Surgical treatment of thirty five cases of drainage of pulmonary veins to the right side of the heart.

Journal of Thorax Surgery, 36 : 377, 1958.

3 - BOUVERIN Y., JOLY F., DESSERTENNE F., FORMAN J.

R. V. P. A. T. Etude clinique et hémodynamique.

Arch. Mal. Coeur, n° 3, 284, 1958.

4 - BRUWER A.

Reentjenelogie findings in total anomalous pulmonary venous connection.

Proc. Staff. Meet. Maye Clin, 31 : 171, 1956.

5 - BURCHELL H. B.

Total anomalous pulmonary venous drainage : Clinical and Physiologie Patterns.

Proc. Staff. Meet. Maye Clin, 31 : 161, 1956.

6 - BURROUGHS J. T., KIRKLIN J. W.

Review : total anomaly pulmonary venous connection.

Proc. Staff. Meet. Maye. Clin 31 : 182, 1956.

7 - CARTER R., CAPRILES M et NOE Y.

Clinical and anatomical study of 75 children with a T. A. P. V. R.

British Heart 5, 31, : 45, 1969.

8 - CHALNOT P. GROSDIDIER J. FRISH R. MATHIEU P.

Remarques sur les Reteurs Veineux Pulmonaires Anormaux.

Ann. Chir. Cardio-Vasc. (suppl. Ann. Chir. 17 : n° 1 - 2 1963) 2 : n° 1

9 - COOLEY D. A. - OCHSNER A.

Correction of total anomalous pulmonary venous drainage technical considerations.

Surgery, 42 : 1014, 1957.

10 - COOLEY D. A. - HALLMAN G. F. - LEACHMAN R. D.

Total anomalous pulmonary drainage into the inferior vena cava. Report of successful surgical correction.

Surgery 51 : 798, 1962.

11 - DOGLIOTTI A. M. et TARQUINI A.

Les anomalies du Retour Veineux Pulmonaire.

Ann. Chir. Thor. Cardio.-Vasc. (suppl. Ann. Chir. 17 : n° 1-2 1963.) 2 : n° 1.

12 - DUBOST Ch. - RICORDEAU G. - HIMBER J. - FERRANE J. - BLONDEAU P.

Retour Veineux Pulmonaire Anormal Total dans une veine cave supérieure gauche. Opération de Cooley.

Arc. Mal. Coeur. n° 6 709, 1960.

13 - DUBOST Ch. - BLONDEAU P. et PIWNICA A.

Traitement chirurgical des anomalies du Retour Veineux Pulmonaire (à propos de 45 cas.)

Ann. Chir. Thor. Cardio-Vasc. (suppl. Ann. Chir. 17 : N° 1 - 2 1963) 2 n° 1.

14 - DUSHANE J. W.

Total anomalous pulmonary venous connection : clinical aspects .

Proc. Staff. Meet. Maye Clin. 31 : 167 , 1956.

15 - EDWARDS et HELNHOLZ

Classification of R. V. P. A. total, Bases on developemental considerations.

Proc. Staff. Meet. Maye. Clin. 1956, p 151.

16 - EHRENHAFT

Surgical treatment of partial and total anomalous pulmonary venous connection.

Annales of Surgery 1958, p. 249.

17 - FAIVRE G. - GILGENKRANTZ J. M. - CHERRIER F. - TENETTE C.

Les Retours Veineux Pulmonaires Anormaux. Fréquence, classification, diagnostic.

Ann. Chir. Thor. Cardio-vasc. (suppl. Ann. Chir. 17 : n° 1 - 2 1963) 2 : n° 1.

18 - FIRMIN J.

Les Retours Veineux Pulmonaires Anormaux Totaux à propos de 23 observations.

Thèse Paris 1966.

19 - GATHMAN G.E. et NADAS A.S.

T. A. P. V. R. : clinical and physiological study of 75 cases in infancy.
Circulation, 42 : 143, 1970.

20 - GOMES H. M. R. - FELDT R. H. - Mc GOON D. C. et DANIELSON

T. A. P. V. R. : Surgical considerations and results.

J. Thor. Cardio-Vasc. Surg. 60 : 116, 1970.

21 - GOMES H. M. R.-FELDT R. H. - Mc GOON D. C. et DANIELSON G.K.

Long term results following correction of total anomalous pulmonary venous connection.

J. Thor. Cardio-vasc. Surg. 6 1 : 253, 1971.

22 - GOTT V. L. - LESTER R. G. - LILLEHEI C.W. et VARCO R. L.

Total anomalous pulmonary return : an analysis of thirty cases.

Circulation 13 : 543, 1956.

23 - GUNTHEROTH W.G. - NADAS A.S. et GROSSE R.E.

Transposition of the pulmonary veins.

Circulation 18 : 117, 1958.

24 - HASTREITER A.R. - PAUL H.H. - MOLTHAN M.E. et MILLER B.A.

Anomalous pulmonary venous connection with severe pulmonary venous obstruction.

Circulation 25 : 916, 1962.

25 - HAWE A. et RASTELLI G.C.

Late deterioration of intracardiac ivalon sponge patches.

J. Thorac. Cardio-vasc. Surg. 58 : 87, 1969.

26 - KEITH J.D. - ROWE R.D. - VLAD P. et O'HANLEY J.H.

Complete anomalous pulmonary venous drainage.

Am. J. Méd. 16 : 23, 1954.

27 - LEACHMAN R.

T. A. P. V. R. - Correlations between hemodynamic and surgical mortality in 58 cases.

Ann. Thor. Surg. 7 : 5, 1969.

28 - LEMOINE G.

Retour Veineux Pulmonaire Total Anormal.
(aspects anatomiques et possibilités thérapeutiques).

Rev. Tab. 32 : 800, 1968.

29 - LEVINSON et GRIFFITH

Transposes pulmonary veins, Correlation of clinical and cardiac catheterisation data.

American J. Med. 1953, p. 143.

30 - LOGEAIS Y. - VANETTI A. - BICAL R. - LAFONT H. - BERKMAN M.

A propos des Retours Veineux Pulmonaires Anormaux.
(retours totaux et retours droits dans la veine cave inférieure)

Arc. Mal. Coeur. 60 : 576, 1967.

31 - LONGMIRE W.P. - BURROUGHS J.T. et MALONEY J.V.

Total anomalous pulmonary venous return.

Surg. 44 : 572, 1958.

32 - MEHRIZI A. - DEKKER A. et OTTENSEN O.E.

Angiocardiographic feature o f total anomalous venous return into coronary sinus simulating tricuspid atresia or stenosis .

J. of Pediatrics, 65 : 615, 1964.

33 - MICHAUD P. - SAUBIER E. - PONT M. et FROMENT E.

23 cas de Retours Veineux Pulmonaires Anormaus.

Arch. Mal. Coeur, 55 : 1382, 1962.

34 - MILLER G. et POLLOCK B.E.

Total anomalous pulmonary venous return.

Am. Heart J. 49 : 127, 1955.

35 - HUSTARD W.T. et DOLAN F.G.

Surgical treatment of T. A. P. V. R.

Ann. Surg. 145 : 179, 1957.

36 - MUSTARDS W.T. - KEITH J.D. et TRUSLER G.A.

Correction for total anomalous pulmonary venous drainage in childhc

J. Thor. Cardio-vasc. Surg. 44 : 477, 1962.

37 - MUSTARD

Total anomalous pulmonary venous return.

Heart Bull, 13 : 8, 1964.

38 - NEGRE F. - THEVENET A. et PUJOL M.

Correction chirurgicale du retour veineux pulmonaire anormal total. (deux cas)

Arch. Mal Coeur 57 : 454, 1964.

39 - PERRIN A. - SAINT-PIERRE A. - FELIX H. et FORMENT R.

Retour veineux pulmonaire anormal total.

Lyon med. 613, 1963.

40 - ROE B.B.

Total anomalous pulmonary venous drainage ; technical and physical considerations.

Am. Surg. 160 : 1, 1964.

41 - ROUSSIGNOL B.

Retours Veineux Pulmonaires Totaux et partiels. A propos de 54 observations.

Thèse PARIS 1966.

42 - ROWE - GLASS et KEITH

Total anomalous pulmonary venous drainage and cardiac level
A Angiographic differenciation.

Circulation - Janvier 1961.

43 - SCOTT L.P. et WELCH C.C.

Facteurs influençant la survie dans le drainage veineux pulmonaire anormal total chez les nourrissons.

Am. J. Cardiol. 16 : 286, 1965.

44 - SENNING A.

Complets correction of T. A. P. V. R.

Ann. Surg. 148: 99, 1958.

45 - SERRATO M. - BUCHELERERES H. - BICOFF P. - MILLER R. et HASTREITER A.R.

Pallature atrial septostomy by catheter "balloon" for T. A. P. V. R. in infancy.

J. of Ped. 73 : 734, 1968.

46 - SNELLEN H.

Anomalous pulmonary venous drainage in relation to left superior vena cava and coronary sinus.

Am. J. Heart 66 : 184, 1963.

47 - VALDONI P. et VENTURINI A.

Les Retours Veineux Pulmonaires Anormaux

Ann. Chir. Thor. Cardio-vasc. (suppl. Ann. Chir. 17 : n° 1 - 2 1963)

48 - VENABLES A.W. - CAMPBELLE P. E. et WESTKALE G.W.

Total anomalous pulmonary venous drainage with unusual features.

British Heart J. 26 : 129, 1964.

49 - WHITAKER W. - NATSON D.A. et KEATES P.G.

Drainage veineux pulmonaire total à travers une veine cave supérieure gauche persistante.

British Heart J. 16 : 177, 1954.

50 - WILLIAMS G.R. - RICHARDSON W.R. et CAMPBELLE G.S.

Repairs of T. A. V. P. drainage in infancy.

J. Thor. Cardio-vasc. Surg. 47 : 199, 1964.

51 - WOOWARK G.L. - VINCE D.J. et ASHMORE P.G.

Total anomalous venous return to portal vein report of a case successful surgical treatment.

J. Thor. Cardio-vasc. Surg. 45 : 662, 1963.

52 - ZUBIATE - MAGIDSON - KAY

Surgical correction of total and partial A. P. V. connection .
Diseases of the chest. Mai 1962, p. 518.
Symposium sur les R. V. P. A.

Annales de chirurgie thoracique : 1963.

Vu, le Président de Thèse

Monsieur le Professeur DUBOST

Vu, le Doyen de la Faculté

Broussais - Hotel - Dieu

Monsieur le Professeur MILLIEZ

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET